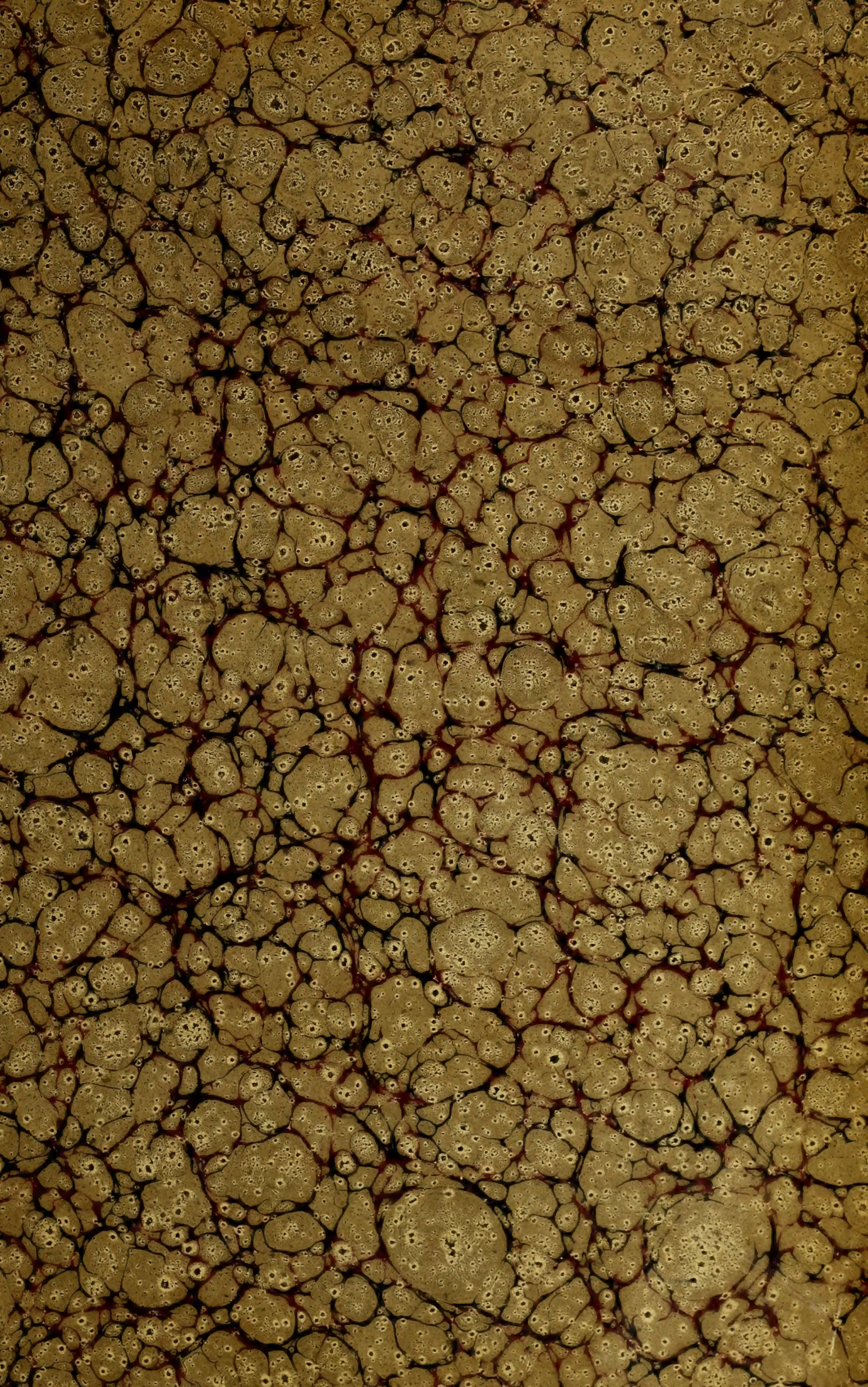

22101335382



TRAITÉ

DE

MÉDECINE

Le **Traité** *de* **Médecine**, *aujourd'hui complet, a été publié en six volumes de 1891 à 1894.*

Le prix de l'ouvrage complet a été fixé à 125 francs.

Chaque volume est vendu séparément.

27141. — Imprimerie Lahure, 9, rue de Fleurus, à Paris

TRAITÉ

DE

MÉDECINE

Publié sous la direction

DE MM.

CHARCOT

Professeur de clinique des maladies nerveuses
à la Faculté de médecine de Paris
Membre de l'Institut.

BOUCHARD

Professeur de pathologie générale
à la Faculté de médecine de Paris
Membre de l'Institut.

BRISSAUD

Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris
Médecin de l'hôpital Saint-Antoine.

PAR MM.

BABINSKI. — BALLET. — P. BLOCQ. — BOIX. — BRAULT. — BRISSAUD.
CHANTEMESSE. — CHARRIN. — CHAUFFARD. — COURTOIS-SUFFIT. — DUTIL.
GILBERT. — GEORGES GUINON. — L. GUINON. — HALLION.
LAMY. — LE GENDRE. — MARFAN. — MARIE. — MATHIEU. — NETTER.
ŒTTINGER. — ANDRÉ PETIT. — RICHARDIÈRE. — ROGER. — RUAULT.
SOUQUES. — THIBIERGE. — THOINOT. — FERNAND WIDAL.

TOME VI

PAR MM.

E. BRISSAUD, GEORGES GUINON, PIERRE MARIE,
H. LAMY, J. BABINSKI, HALLION, E. BOIX, SOUQUES,
GILBERT BALLET, P. BLOCQ, DUTIL

AVEC 220 FIGURES DANS LE TEXTE

PARIS
G. MASSON, ÉDITEUR
LIBRAIRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN

M. D. CCCXCIV

TRAITÉ
DE MÉDECINE

TOME VI

MALADIES DE L'ENCÉPHALE

Par M. E. BRISSAUD.

PREMIÈRE PARTIE

MALADIES DE L'HÉMISPHÈRE CÉRÉBRAL

CHAPITRE PREMIER

LOCALISATIONS CÉRÉBRALES

Avant de procéder à la description méthodique des maladies du cerveau, il est indispensable de jeter un coup d'œil d'ensemble sur les acquisitions anatomiques et physiologiques fondamentales que la science a réalisées depuis trente ans et sur lesquelles repose désormais toute la pathologie cérébrale. Quelque idée qu'on se fasse du fonctionnement intime du cerveau, des phénomènes de sensibilité *consciente* et de mouvement *volontaire* dont il est l'organe, personne n'hésite plus à reconnaître qu'il est un centre complexe, une agglomération d'appareils relativement indépendants et spécialement adaptés à autant de modes d'activité distincts. L'appréciation exacte des troubles qui résultent des lésions qui l'affectent ne peut donc avoir d'autre base que la connaissance des *localisations* cérébrales.

La pathologie des organes nerveux — centres ou conducteurs — serait, au demeurant, la science la plus simple de toutes, si les localisations cérébro-spinales étaient parfaitement connues. L'activité nerveuse, en effet, ne se manifeste que de deux façons : par la *sensibilité* et par la *motilité*. Ces deux modes d'activité, si l'on veut pousser les choses à l'extrême, se confondent en un seul qui est la *neurilité*, attendu qu'il est à peu près impossible d'imaginer un mouvement sans une incitation provocatrice de la sensibilité, de même qu'on ne peut concevoir une sensation sans une réaction motrice. En apparence, une sensation n'entraîne pas toujours un acte moteur; mais si l'acte moteur fait

défaut, il est représenté par un équivalent thermique ou électrique — ou même lumineux chez certains animaux. La force extérieure qui a produit la sensation ou l'excitation simple n'est donc jamais perdue; elle correspond à une valeur déterminée de l'énergie qui s'emmagasine et doit se retrouver tôt ou tard sous une forme quelconque.

Pour simplifier dans la pratique le problème si complexe que soulève l'étude de la neurilité, on envisage séparément les fonctions de la sensibilité, d'une part, et de la motilité ou de ses équivalents, d'autre part. Or la sensibilité et la motilité ne présentent d'autres manifestations pathologiques que des variations en plus ou en moins. Si bien que, les localisations organiques de la sensibilité et de la motilité étant connues, toute la pathologie nerveuse se réduit à l'étude de l'augmentation ou de la diminution de la sensibilité et de la motilité pour chacune des localisations organiques de l'une et de l'autre.

Il n'y a plus à parler de la *doctrine* des localisations cérébrales. Une doctrine est discutable. Les localisations cérébrales ne sont pas plus discutables que telles autres de ces grandes vérités dont les siècles se sont successivement enrichis et s'honorent. Elles ne sont pas plus discutables que les localisations spinales; ce sont les mêmes localisations fonctionnelles; le mécanisme est partout le même, de l'extrémité inférieure à l'extrémité supérieure du névraxe. La complexité du segment céphalique ne trouble en rien l'harmonie préexistante de l'ensemble. Aucune loi d'exception ne préside à l'organisation de la masse hémisphérique, à ses origines embryonnaires, à sa destinée physiologique. Bref, les localisations cérébrales sont la base scientifique inébranlable et chaque jour grandissante, sur laquelle peu à peu l'édifice s'élargit et s'élève. Elles servent de première assise à une psychologie nouvelle, sans abstraction et sans rêves. Ainsi, par beaucoup de points, la pathologie proprement dite, celle du corps, se confond avec celle de l'esprit; un jour viendra où on ne les distinguera plus, car elles n'en feront plus qu'une. Qu'importe si l'avenir est encore lointain, et l'obscurité profonde? On se dégage des ténèbres, car on sait où est la lumière et l'on avance.

C'est la clinique et c'est l'anatomie pathologique qui, toutes seules et sans aucun secours, ont accompli cette révolution. La physiologie expérimentale est venue ensuite, et, avec elle, la confirmation a été éclatante. De grands noms marquent les étapes de cette brillante conquête : parmi les pathologistes, Broca, Charcot; parmi les physiologistes, Hitzig, Ferrier, Fr. Franck, Munk. Il n'est pas jusqu'aux adversaires de la psychologie nouvelle, comme Goltz, dont l'ardente opposition n'ait été féconde.

La question étant posée dans des termes nouveaux, l'étude de la pathologie cérébrale comporte une méthode et un ordre différents de ceux qui avaient été adoptés jusqu'à ce jour. Si le nombre et les variétés des maladies de l'encéphale n'ont pas changé, leurs manifestations restent subordonnées aux troubles, isolés ou combinés, de chacun des *centres fonctionnels* dont le cerveau se compose. La nature de la lésion est presque indifférente; la localisation est presque tout (Charcot). Il n'est donc plus possible d'envisager les affections de l'encéphale autrement que comme des excitations ou des inhibitions de certains *centres*. Dans tel cas on ne constate que de l'excitation; dans tel autre seulement de l'inhibition; ou bien, sous l'influence d'une même cause

exerçant, comme font en général les tumeurs, à la fois une action excitante et une action paralysante, on assiste à une scène symptomatique plus ou moins compliquée, dont l'origine et le développement ultérieurs ne sont compréhensibles qu'avec le secours de la topographie anatomo-physiologique.

Que faut-il donc entendre par localisation cérébrale?

Il n'entre pas dans le programme d'un traité de médecine de présenter sous toutes ses faces un sujet aussi vaste. Mais on ne saurait trop répéter et proclamer ce qui découle de ce que nous venons de dire : « La nature des lésions est d'importance secondaire, leur localisation est tout. » Cet axiome, formulé par Charcot, a rendu à la pathologie cérébrale des services incalculables. Il s'ensuit que l'étude des localisations s'étend bien au delà des limites de la pathologie spéciale, en tenant lieu du canevas indispensable sur lequel les combinaisons innombrables de la clinique vont se dessiner. Dans l'état actuel de la science où l'inconnu occupe encore une si grande place, la notion du siège des fonctions encéphaliques commande tout le reste. Il n'est pas interdit ici de procéder à la façon des mathématiciens qui, pour simplifier la recherche, supposent d'abord le problème résolu. Certaine hypothèse est non seulement permise, mais encore nécessaire, indispensable; elle n'est pas démontrable, mais elle explique tout; il faut *a priori* l'admettre. On lui réserve le nom de *postulatum.* Qu'il nous soit donc permis d'aborder ainsi la question; la connaissance exacte des faits eux-mêmes ne sera pas pour cela compromise, et l'exposition n'en sera que plus facile à suivre.

Centres réflexes et formation des images. — Il faut envisager les choses à leur premier commencement.

La substance animale vivante est sensible et contractile. Les excitations extérieures (contact, chaleur, froid, lumière, etc.) provoquent une rétraction *active* de sa masse. Cette rétraction ou contraction, chez les êtres tout à fait inférieurs, est limitée à la partie excitée, pour des excitations faibles; elle se généralise pour des excitations fortes. Chez les êtres plus élevés, l'excitation (A, fig. 1) est transmise à une partie de la surface qui est le *centre* nerveux (C N) et s'y *réfléchit* pour susciter la contraction, dans la région même qui a été excitée. Ainsi le centre nerveux est la surface de *réflexion* (B) des excitations périphériques; la réflexion motrice de l'excitation accuse la sensation. La contraction la plus simple n'est donc qu'une *sensation réfléchie.* C'est ce qu'on appelle communément un *acte réflexe.*

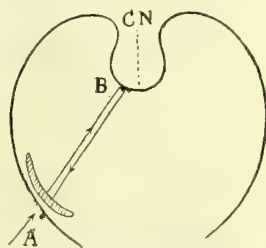


FIG. 1.

La nature intime du phénomène qui consiste dans cette double transmission, de sens alternatif, nous est absolument inconnue. Mais tout fait croire qu'elle est réductible à une vibration sous forme d'onde, comparable aux vibrations lumineuses ou électriques. Les organes conducteurs des ondes sont les nerfs. Les nerfs centripètes ou sensitifs sont ceux qui transmettent l'onde depuis la périphérie jusqu'au centre nerveux ou centre de réflexion. Les nerfs centrifuges ou moteurs sont ceux qui transmettent l'onde depuis le centre nerveux jusqu'à la périphérie. Pour chacune des mêmes parties *sensibles et contractiles* de l'in-

dividu, les nerfs sensibles et les nerfs moteurs suivent le même trajet, côte à côte, dans la même gaine isolante.

Le centre de réflexion chez les êtres supérieurs est le névraxe.

La complexité de structure de celui-ci, de plus en plus grande à mesure que l'être se perfectionne, résulte de ce fait que la contraction n'est pas une *réflexion immédiate* de l'excitation : certaines excitations, au lieu de se réfléchir sous la forme d'une contraction, s'emmagasinent. Une onde de sensibilité, en tant que vibration, est une force vive; si elle ne donne pas lieu à une réflexion contractile immédiate, elle ne peut pas être perdue pour cela. Une force vive ne se perd pas. La vibration lumineuse, dans des conditions spéciales que chacun connaît bien, nous fournit un exemple du même genre. Les deux phénomènes sont absolument identiques, et l'explication de l'un nous fournit la clef de l'autre.

L'appareil nerveux est une reproduction, trait pour trait, d'un appareil photographique. Une onde sensible ou lumineuse, rayon sensible ou rayon lumineux (A, fig. 2), arrive à la lentille d'un objectif de chambre noire. Cette onde est réfléchie en partie, mais non en totalité. La lentille équivaut au centre nerveux de réflexion simple (CN). Mais la vibration se propage au delà de la lentille, elle va influencer, au fond de la chambre noire, la plaque de verre imprégnée de sel d'argent (EE). Là, ce rayon lumineux (ou onde sensible), expression de l'excitation venue du dehors, n'est pas réfléchi; il est absorbé et produit une transformation moléculaire du sel d'argent ou de la substance nerveuse sur laquelle son action *semble* s'épuiser.

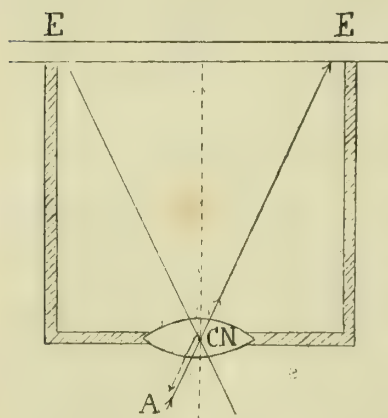


Fig. 2.

Au premier abord, rien ne fait supposer que le sel d'argent soit décomposé ou que la substance nerveuse ait subi une modification moléculaire. Pour s'en rendre compte, il faut recourir à un corps *révélateur*, c'est-à-dire à un nouveau décomposant du sel d'argent ou à un nouvel excitant de la substance nerveuse. Il est donc vrai que, bien au delà de la surface de réflexion du centre nerveux, une autre surface a emmagasiné la vibration lumineuse ou sensible; et que l'onde, au lieu de se réfléchir, a formé une *image*, c'est-à-dire un souvenir durable de l'excitation venue du dehors.

L'identité du mécanisme et de son fonctionnement est si parfaite que la langue vulgaire l'a consacrée : on dit de la sensibilité qu'elle *se réfléchit* et de la plaque d'argent qu'elle est *sensible*.

Tandis que la moelle épinière, dans son ensemble, représente la surface de *réflexion* des vibrations sensibles et par conséquent constitue le *centre réflexe*, l'extrémité céphalique du névraxe, c'est-à-dire le cerveau, situé plus loin que ce centre, représente la surface de fixation des mêmes vibrations; l'encéphale est donc le centre de la formation des *images* ou des souvenirs. Nous verrons

bientôt comment le réveil de ces souvenirs, identique à la *révélation* photographique, s'effectue par l'entremise d'excitations nouvelles.

Mais on peut serrer de plus près encore l'analogie des deux appareils en ce qui touche leur dispositif matériel.

En raison de la convexité de la lentille de l'objectif, une partie des ondes lumineuses se réfléchit en sens inverse de leur sens initial. Elles reviennent à leur point de départ. Pour les actes réflexes, l'onde sensible ou centripète se réfléchit également dans la direction de son point de départ : l'onde motrice revient au point de départ. Un chatouillement de la plante du pied provoque un retrait du pied. Les régions mises en mouvement sont exactement celles qui ont été excitées.

Pour les ondes lumineuses qui vont s'inscrire sur la glace photographique au fond de la chambre noire, le point d'arrivée est du côté opposé à celui du point de départ : l'image est renversée. Il en est encore de même pour les ondes sensibles qui franchissent l'obstacle du centre réflexe : elles vont s'inscrire sous forme de sensations latentes, ou *images* mnémoniques, ou *souvenirs* du côté opposé à celui de l'excitation périphérique. Les images mnémoniques sont renversées. La surface sensible du névraxe est divisée en deux moitiés, l'une droite, l'autre gauche, correspondant chacune à la moitié opposée de la surface d'excitation. Ces deux moitiés de l'extrémité supérieure du névraxe qui représentent les organes essentiels de l'appareil sont les hémisphères cérébraux. Le sens des ondes centripètes et centrifuges est subordonné à une disposition préexistante du trajet des conducteurs nerveux; ceux-ci s'entre-croisent sur la ligne médiane, et comme au centre de l'objectif, en formant ce qu'on appelle la *décussation* des pyramides. On distingue, à ce niveau, une pyramide sensitive, chargée de conduire les ondes centripètes, et une pyramide motrice chargée de conduire les ondes centrifuges.



Fig. 3.

L'entre-croisement des conducteurs occupe une région très limitée de la moelle allongée, au voisinage du sillon bulbo-protubérantiel. Les lésions profondes de cette région, lorsqu'elles interrompent le trajet des conducteurs, suppriment le mouvement de propagation de l'onde dans les deux sens. Ce sont les lésions nerveuses les plus graves de toutes; la lentille de l'appareil photographique est brisée.

La formation des souvenirs sur le fond de l'appareil répond, avec une exactitude très remarquable dans son ensemble, à la place du point excité sur la moitié opposée de la surface du corps (fig. 3). L'écorce cérébrale joue le rôle de la plaque photographique, où se fixe l'image renversée du monde extérieur;

c'est le monde extérieur qui est l'excitateur par excellence; c'est de lui que viennent les ondes centripètes. Sur cette écorce viennent s'inscrire les ondes centripètes, suivant une topographie invariable : les ondes centripètes de la moitié droite, par exemple, forment leurs images sur l'hémisphère gauche. Celles qui viennent du membre inférieur aboutissent à la région supérieure et médiane de cet hémisphère (M I, fig, 3) : celles du membre supérieur aboutissent à la région moyenne et latérale (M S); celles de la tête aboutissent à la région latérale et inférieure (F).

D'autre part, pour les ondes centripètes dirigées d'avant en arrière, comme les ondes visuelles, les *images-souvenirs* se forment à la partie postérieure de l'hémisphère opposé, et l'on pourrait poursuivre ainsi la comparaison qui assimile la fixation des souvenirs à un acte matériel *iconographique*, si la complexité de structure de l'encéphale ne faisait bientôt obstacle à une pareille schématisation.

On doit tirer de ce qui précède la conclusion suivante : toutes les ondes centripètes qui vont au delà de la surface spinale de réflexion et aboutissent à l'écorce cérébrale se transforment en autant d'images durables, représentant la nature, l'intensité et le lieu de l'excitation périphérique. Pour l'inscription de chacune de ces ondes, il y a une portion déterminée de l'écorce en relation constante et invariable avec leur point de départ extérieur. Par conséquent, toutes les parties sensibles ont leur équivalent représentatif, leur portion de cliché sur l'écorce; et toutes les images qui vont s'y former se fondent insensiblement les unes avec les autres pour devenir l'image totale de la surface sensible, comme tous les points de l'image photographique se fondent pour former l'image totale de l'espace photographié.

Dire que l'écorce grise du cerveau est une plaque sensible de photographie ou une planche de gravure sur laquelle se creusent matériellement les images du monde extérieur, n'est plus une de ces formules métaphoriques qu'on emploie pour expliquer empiriquement ce qu'on ne saurait scientifiquement démontrer. Les preuves, chaque jour plus nombreuses et plus formelles, ne font que justifier des locutions d'un usage universel et de toute antiquité : *Gravez* dans vos esprits les paroles que je vous dis [1]; être tout « *empreint* d'un souvenir ». — « Le cerveau frappé, agité, *imprimé*, pour ainsi parler, par les objets [2]. » — « Quelle facilité est la nôtre pour perdre tout d'un coup le sentiment, la mémoire des choses dont nous nous sommes vus le plus fortement *imprimés* [3] ! » etc., etc. N'est-ce donc pas la physique qui emprunte le langage de la physiologie, en disant que les vibrations lumineuses *impressionnent* la plaque *sensible*?

Les nerfs, à la périphérie ou dans la continuité du névraxe, n'ont, par conséquent, pas d'autre rôle que de conduire les ondes venues de l'extérieur, lumineuses, thermiques, électriques, sonores; ils sont le milieu vibratoire parfait où ces ondes se propagent, depuis la surface épidermique où elles ont été reçues jusqu'à l'écorce cérébrale ectodermique où elles sont enregistrées. Le prétendu influx nerveux n'est donc autre chose qu'une vibration lumineuse, ou une vibra-

(1) Deutéronome, XI, 18.
(2) Bossuet, *Connaissance de Dieu et de soi-même*, III, 11.
(3) La Bruyère, *Discours de réception à l'Académie*.

tion thermique, ou une vibration électrique, ou une vibration sonore transformées. Le nerf acoustique transmet la vibration sonore depuis la caisse tympanique, identique à une membrane métallique de téléphone, jusqu'à l'écorce grise, où les ondes s'enregistrent et se gravent comme sur le rouleau d'un phonographe. La seule qualité de l'instrument fait que la gravure est plus nette; l'amplitude et le nombre des vibrations font qu'elle est plus profonde.

Ainsi *image* et *souvenir* sont synonymes. La complexité du souvenir ne résulte que de la complexité des images; et toujours nous voyons que tout se borne à ceci : une vibration extérieure arrivant à l'ectoderme sensible, transformée par une portion de celui-ci (œil, oreille, etc.), transmise par un milieu vibratoire (nerf) et enregistrée sur une surface (écorce cérébrale) *impressionnable*, c'est-à-dire capable de garder l'*empreinte*.

L'empreinte n'est pas indéfiniment persistante. Elle tend à s'effacer avec l'âge; elle subit des altérations plus ou moins graves selon les modifications morbides de la surface impressionnée. Mais, quelle que soit sa durée, elle garde en soi une variété d'énergie emmagasinée, toujours prête à se manifester en force vive à la sollicitation de certains agents.

Les agents à la sollicitation desquels les images se réveillent ou se révèlent sont encore des excitations venues du monde extérieur. Si rien du dehors n'arrive à la surface corticale par la voie des conducteurs centripètes, les images restent inutilisées, comme des clichés dans leur boîte. Ces images, comme ces clichés, sont prêtes à resservir, selon les occasions, mais elle n'ont pas d'activité spontanée. En d'autres termes, la genèse spontanée des idées n'existe pas.

D'ailleurs ce n'est pas toujours d'une excitation extérieure parvenue exactement à telle ou telle image que résulte la mise en jeu de la force vive emmagasinée dans cette image. C'est quelquefois de l'excitation produite par une autre image, qui, celle-là, a subi l'influence directe d'un objet du dehors; c'est quelquefois de l'excitation successive de plusieurs images, liées entre elles par des voies nerveuses propices à la conduction des vibrations incidentes et des vibrations réfléchies. Le réveil d'une image peut donc être la conséquence d'une excitation centripète, dont le point d'arrivée dans l'écorce est très éloigné du centre de formation réel de cette image. Par l'*association* des images s'éveillent ou se ravivent en nous des souvenirs, dont nous ne saisissons pas immédiatement la cause extérieure actuelle.

Ainsi, avoir l'*idée* d'une chose c'est toujours *se souvenir* de cette chose, si abstraite qu'elle paraisse. Le souvenir, pour que l'idée soit précise et complète, doit consister dans le réveil de *toutes les images* que la chose a gravées sur l'écorce : l'exemple suivant est classique. Une cloche a une forme et une couleur auxquelles correspondent des images corticales *visuelles* de forme et de couleur; elle a une sonorité, une tonalité, un timbre, auxquels correspondent des images corticales *auditives* de sonorité, de tonalité et de timbre; elle a une dureté à laquelle correspond une image corticale *tactile*; elle a enfin une température et un poids auxquels correspondent des images corticales *thermiques et musculo-sensorielles*. Nous pouvons créer en nous chacune de ces images isolément, en voyant la cloche, en l'écoutant, en la touchant, en la mesurant. Mais chez l'homme sain, qui n'est ni aveugle, ni sourd et qui possède intactes ses sensibilités tactiles, thermiques et musculaires, toutes les

images se forment à la fois ou presque à la fois. Les vibrations sonores, lumineuses, tactiles, etc., qui sont transmises au cerveau conformément au son, à la forme, à la dureté de la cloche produisent une résultante, qui est l'*idée* ou le souvenir de la cloche. Le son de la cloche — même pour qui ne la voit pas — éveille le souvenir de sa forme, de ses dimensions, de sa couleur, etc., bref l'*idée* de cloche.

L'*idée* comporte-t-elle un *centre d'idéation*?

La résultante des vibrations lumineuse, thermique, sonore, etc., se grave elle-même sur l'écorce; la localisation de cette image totale constitue un nouveau centre : le centre d'idéation. Celui-ci n'a sa place ni dans la sphère visuelle, ni dans la sphère auditive, ni dans aucune autre, mais en quelque sorte au centre de gravité de toutes les images précédentes.

Il n'occupera pas toujours le même siège : suivant l'intensité de l'action vibratoire des ondes périphériques sur tel ou tel centre de formation des images, l'idéation aura pour lieu anatomique prépondérant une région de l'écorce plus voisine tantôt de la sphère visuelle, tantôt de la sphère auditive, tantôt de la sphère tactile, etc.

Chez l'aveugle qui entend la cloche et ne la voit pas, le centre d'idéation aura évidemment une autre place que chez le sourd qui voit la cloche et ne l'entend pas. Le réveil de l'image corticale ou du souvenir de la cloche sera provoqué chez l'aveugle par une stimulation de la sphère auditive, et chez le sourd par une stimulation de la sphère visuelle. Chez un homme qui n'est ni sourd ni aveugle, mais dont les images visuelles sont plus profondes que les images auditives, la localisation de l'idée de cloche sera plus voisine de la sphère visuelle que de la sphère auditive, et réciproquement.

Par ce qui précède, on voit qu'il est difficile d'admettre l'existence d'un centre d'idéation invariable et topographiquement déterminé.

L'hémisphère cérébral n'emmagasine pas seulement les images des choses extérieures. Il retient, en quelque sorte sous la forme de tracés graphiques, les souvenirs de nos propres réactions musculaires. La répétition de certains actes musculaires crée dans le cerveau de l'enfant une image de mouvement, comme la répétition de certains mots rimants, modulés et cadencés, crée le souvenir d'une chanson ou d'une fable. La formation des images de mouvements habituels répond à ce que l'on est convenu d'appeler *automatisme*. Nous marchons automatiquement, comme nous parlons automatiquement dès que l'image du mouvement de la marche et des mouvements du langage articulé subissent l'influence qui les réveille. Les mouvements des membres supérieurs qui semblent, au premier abord, dépourvus d'automatisme, fonctionnent de même, par le fait de l'habitude ou de l'éducation, c'est-à-dire par le fait de la formation des *images motrices*. Une fillette apprend à tricoter. C'est toute une science des doigts qui ne s'acquiert pas du premier coup. D'abord l'enfant est maladroite, puis peu à peu elle fait des progrès; les aiguilles vont de plus en plus vite; et un jour arrive où le travail se fait en quelque sorte tout seul. Les doigts sont agiles, le fil passe, repasse, un point en dessus, un point en dessous, et la petite fille ne s'en aperçoit pas; qui plus est, elle compte ses mailles sans s'en douter; elle marche, elle parle, elle apprend ses leçons en tricotant, et en comptant à son insu. Voilà de

l'automatisme, et du plus délicat. Supposerait-on un instant que les mouvements si compliqués des petits muscles des doigts correspondent, chacun isolément, à la copie de l'image motrice enseignée par la mère? Certainement non. L'éducation a créé un centre d'automatisme fonctionnel, c'est-à-dire une idée complexe de mouvements. Les centres pour les mouvements automatiques sont en quelque sorte les centres de l'idéation motrice.

Mais il est temps d'arriver à la délimitation topographique, encore bien incomplète, des centres corticaux.

TOPOGRAPHIE DES LOCALISATIONS CÉRÉBRALES (1)

Historique. — Revenons d'abord à notre point de départ. « L'encéphale ne représente pas un organe homogène, unitaire, mais bien une association,... une fédération constituée par un certain nombre d'organes divers. A chacun de ces organes se rattacheraient physiologiquement des propriétés, des fonctions, des facultés distinctes. » Telle est la proposition sur laquelle est fondé le principe des localisations cérébrales (Charcot) (2). Or telle n'a pas toujours été l'opinion officielle sur la physiologie du cerveau. C'est « en 1825 que Foville et Pinel Granchamp, dans leurs recherches sur le siège spécial des différentes fonctions du système nerveux, démontrèrent de par l'observation clinique la nécessité d'admettre l'existence, dans le cerveau, d'organes fonctionnellement distincts (3). » Jusque-là on ne connaissait guère qu'un fait précis sur la physiologie cérébrale, à savoir l'entre-croisement des pyramides, découvert par Mistichelli (1709) et vérifié par Pourfour du Petit. Dès 1825 Bouillaud localisait dans le lobe frontal le centre de la parole, définitivement fixé plus tard par Broca (1861). Mais en 1868 Vulpian ne considérait pas encore la doctrine des localisations comme démontrée. Déjà pourtant l'épilepsie partielle, étudiée par Huglings Jackson dès 1861, paraissait en faveur des localisations; antérieurement Serres avait parlé de localisation à propos d'épilepsie partielle (1824).

Ce n'est qu'à partir de 1870, sous l'influence des expériences de Fritz et Hitzig, puis de Ferrier (4), qu'on admit définitivement l'existence de centres « psychomoteurs » chez le chien et le singe. Jusqu'à cette époque les physiologistes pensaient, d'après Flourens, que « le cerveau était un organe fonctionnellement homogène dont chaque partie était susceptible de remplir les fonctions de toutes les autres ». Flourens pourtant avait localisé lui-même la coordination des mouvements de locomotion dans le cervelet. Hitzig poursuivit ses recherches en cherchant à appliquer à l'homme les résultats obtenus chez les chiens et les singes. Lépine, en 1875, réunit les faits acquis en faveur de la doctrine à laquelle Charcot donna la même année l'appui de son autorité. Le mémoire de Charcot et Pitres (1883) assoit définitivement sur la base la plus solide

(1) Mon interne, M. Londe, a obligeamment rédigé une partie de ce paragraphe.

(2) *Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau* (1875).

(3) François Franck et Pitres, *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, art. Encéphale, et François Franck, Leçons sur les fonctions motrices du cerveau, 1887.

(4) Les fonctions du cerveau (1879). *Arch. de Neurologie*, 1898 (trad. Sorel).

la doctrine encore hésitante. La méthode anatomo-clinique confirme les localisations motrices que les travaux contradictoires de Goltz, poursuivis jusqu'en 1888, ne sont pas parvenus à ébranler; on peut même dire que les travaux de Goltz ont confirmé ceux de l'école française. « Tel sera, dit Jules Soury[1], le plus solide fondement de la science nouvelle, de la psychologie physiologique et expérimentale. » Tel est aussi le fondement de ce qu'on pourrait appeler le *diagnostic régional* des affections encéphaliques, cet idéal vers lequel doivent tendre tous les efforts du clinicien (Charcot). Or cet idéal a été quelquefois atteint; Nothnagel a vulgarisé les applications de l'étude des localisations au diagnostic des maladies de l'encéphale. La chirurgie a bénéficié de l'exactitude du diagnostic régional, et c'est surtout Horsley et Beevor qui ont le plus contribué à lui donner cette impulsion.

Nous ne pouvons pas ici passer en revue toutes les questions physiologiques que soulève l'étude des localisations cérébrales. Nous nous attacherons à exposer les faits bien établis par la méthode anatomo-clinique. C'est elle qui a fourni les premiers résultats démonstratifs. Elle a précédé la physiologie dans cette voie; et c'est elle aussi qui doit conclure.

Expérimentation. — La méthode expérimentale a confirmé ses acquisitions soit par les excitations électriques de l'écorce, soit les destructions partielles. Les excitations électriques ont montré que les seules régions excitables chez les vertébrés supérieurs (chien, singe) correspondent exactement à la zone motrice de l'homme. Les destructions partielles ont donné des paralysies et des dégénérations descendantes comparables à celles de l'homme, avec des différences résultant de l'anatomie : « Chez le singe, le faisceau dégénéré de la moelle est proportionnellement beaucoup plus développé que chez le chien.... Chez le lapin, la dégénération s'arrête dans le bulbe (François Frank et Pitres). Les troubles moteurs sont d'autant plus prononcés dans ces expériences que le faisceau pyramidal est plus développé. Aussi voit-on chez les vertébrés inférieurs (oiseaux, poissons) qui n'ont pas de faisceau pyramidal l'ablation partielle des hémisphères cérébraux n'apporter aucun trouble sensible à la motricité. Chez le lapin, la destruction de la zone motrice n'entraîne que des troubles légers et peu durables. Chez le chien même, l'hémiplégie guérit assez rapidement (6 ou 8 jours), et chez le singe au bout de quelques mois.

S'agit-il là d'une suppléance cérébrale, d'un hémisphère pour l'autre?

Les expériences de Carville et Duret répondent nettement *non*. Chez un chien, après guérison d'une hémiplégie gauche expérimentale, si l'on détruit aussi la zone motrice (gyrus sigmoïde) du côté gauche, on n'obtient qu'une hémiplégie droite. Ferrier, Luciani et Tamburini expliquent ces résultats par l'intervention des centres basilaires probablement situés dans les corps striés. Après destruction des centres corticaux, les centres basilaires préexistants se perfectionnent seulement pour une fonction qu'ils possédaient déjà. D'ailleurs il faut se garder de conclure du chien à l'homme; nous avons vu qu'on n'était même pas autorisé à conclure du chien au singe. Chez l'homme, on admet qu'il existe une suppléance dans certains cas, par exemple chez l'apha-

(1) *Les fonctions du cerveau*, 1891.

sique jeune, qui fait peu à peu l'éducation du centre homologue du côté opposé à la lésion.

Compensations fonctionnelles. — S'il est vrai que le centre et l'organe périphérique de la fonction ne forment en réalité qu'un seul et même appareil, la suppression du centre doit entraîner forcément la suppression de la fonction. Or il est fréquent de voir, surtout chez les jeunes sujets, la fonction reparaître après la suppression définitive du centre. Les faits de ce genre sont assez formels et assez nombreux pour qu'on ait admis que les centres ne sont pas absolument *prédestinés* mais simplement adaptés à leurs fonctions par l'éducation ou l'habitude. Selon le professeur Stefani, il n'existerait pas de centres de *nécessité*, mais seulement des centres ou des localisations d'*opportunité* [1]. Une expérience bien intéressante dont l'idée appartient à Flourens, mais qui ne fut pratiquée avec succès que par Rawa et surtout par Stefani, donne à cette opinion une justification assez spécieuse. On sectionne, sur un chien le nerf radial et le nerf médian ; on réunit le bout central du radial au bout périphérique du médian et le bout périphérique du médian au bout périphérique du radial. On sait que le radial anime les muscles extenseurs de la patte et le médian les muscles fléchisseurs. Lorsque la restauration nerveuse est devenue un fait accompli, l'animal récupère ses fonctions ; donc il adapte l'innervation des racines du radial à la flexion, et l'innervation des racines du médian à l'extension. Cette innervation est commandée par des centres de flexion et d'extension dont le rôle paraît désormais interverti. Au premier abord un tel résultat déconcerte. Mais en réalité il n'y a là rien qui doive surprendre, puisque le retour de la fonction, c'est-à-dire l'adaptation régulière des contractions musculaires à des mouvements *voulus*, ne se réalise qu'à la longue, au prix d'efforts, d'hésitations et de tâtonnements. On peut comparer ce phénomène de rééducation à celui en vertu duquel les micrographes font mouvoir leur préparation sur la platine de l'instrument, dans un sens inverse du mouvement de l'image renversée qu'ils examinent. Ce mouvement acquiert une telle précision et devient, à la longue, tellement automatique, que le même observateur est très embarrassé pour exécuter les mouvements contraires dans le cas où il étudie une préparation avec le microscope simple, lequel ne renverse pas l'image.

Nous n'entrerons pas dans les discussions relatives à la nature fonctionnelle des régions excitables du cerveau ; nous renvoyons le lecteur à l'excellent article de MM. François Franck et Pitres. Bornons-nous à constater les résultats obtenus par la méthode anatomo-clinique pour la motricité d'abord, puis pour les diverses sensibilités. Une place à part sera réservée aux centres du langage : nous n'y insisterons pas longtemps, cette étude devant venir à l'article APHASIE. Nous aurons à considérer séparément les localisations dans l'écorce, le centre ovale, la capsule interne, etc.

Localisations corticales. Centres moteurs, déterminés par les lésions destructives. — « La zone motrice comprend seulement les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes et le lobule paracentral [2].

(1) STEFANI, *Rivista clinica*, 1885 ; ibid. 1886.

(2) Les anatomies contemporaines donnent des descriptions suffisamment explicites de

« Les paralysies provoquées par les lésions destructives à l'écorce affectent des formes cliniques différentes selon le siège et l'étendue des lésions provocatrices. Les hémiplégies totales d'origine corticale sont produites par des lésions étendues des circonvolutions ascendantes (fig. 5). Les paralysies partielles sont produites par des lésions limitées des mêmes circonvolutions.

Parmi ces paralysies partielles ou monoplégies, on peut distinguer :



Fig. 5.



Fig. 6.

« *a*. Les monoplégies brachio-faciales, qui coïncident avec des lésions de la moitié inférieure des circonvolutions ascendantes (fig. 6);

la topographie cérébrale. Nous y renvoyons le lecteur. La figure schématique suivante suffira pour reconnaître sur quelques profils de l'hémisphère les localisations principales dont il va être question.

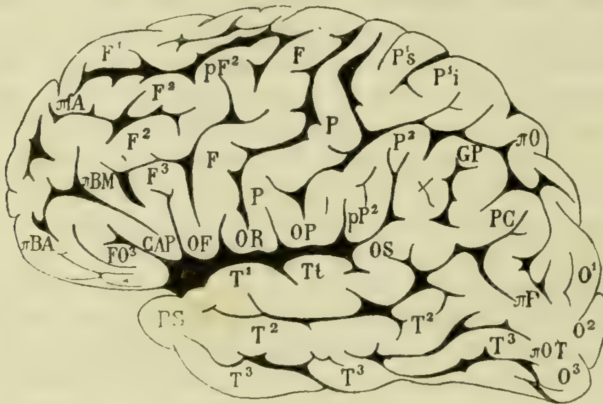


Fig. 4. — Face externe de l'hémisphère gauche (type schématique de l'état adulte). Indication des plis de l'écorce.

F, circonvolution frontale ascendante; P, pariétale ascendante; F^1, F^2, F^3, première, deuxième, troisième frontales; pF^2, pied de la deuxième frontale; πfA, pli d'anastomose antérieur de la premiere frontale (F^1) à la deuxième (F^2); πBM, pli d'anastomose moyen de la deuxième frontale (F^2) à la troisième (F^3); πBA, pli d'anastomose antérieur de la deuxième frontale (F^2) à la troisième (F^3); CAP, cap de la troisième circonvolution frontale; FO^3, troisieme circonvolution frónto-orbitaire; OF, opercule frontal; OR, opercule rolandique; OP, opercule pariétal; P^1s, pli supérieur du lobule pariétal supérieur; P^1i, pli inférieur du lobule pariétal supérieur; P^1, lobule pariétal inférieur, ou deuxième circonvolution pariétale; pP^2, pied du lobule pariétal inférieur; GP, lobule du pli courbe; PC, pli courbe; O^1, O^2, O^3, première, deuxième, troisième circonvolutions occipitales; πO, premier pli de passage externe; πP, deuxième pli de passage externe; πOT, troisième pli de passage externe; T^1, T^2, T^3, première, deuxième, troisième circonvolutions temporales; Tt, circonvolution temporale transverse, ou pli de passage temporo-pariétal profond; OS, opercule du fond de Sylvius; PS, pôle sphénoïdal.

« *b*. Les monoplégies brachio-crurales, qui coïncident avec des lésions de la moitié supérieure des circonvolutions ascendantes (fig. 7);

« *c*. Les monoplégies faciales et linguales, qui dépendent de lésions très limitées de l'extrémité inférieure de la zone motrice, et particulièrement de la frontale ascendante (fig. 8);



Fig. 7.

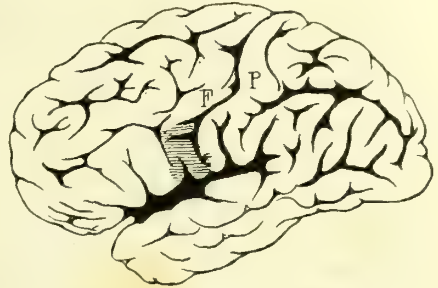


Fig. 8.

« *d*. Les monoplégies brachiales, qui dépendent des lésions très limitées de la partie moyenne de la zone motrice et particulièrement du tiers moyen de la frontale ascendante (fig. 9);

« *e*. Les monoplégies crurales, qui dépendent de lésions très limitées du lobule paracentral. » (Charcot et Pitres.) (Fig. 10.) Voilà pour les lésions destruc-



Fig. 9.

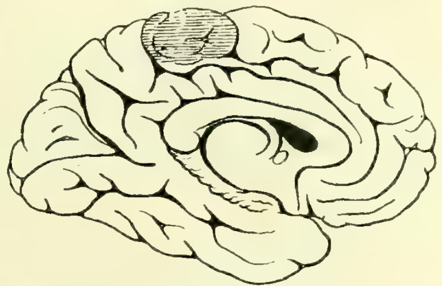


Fig. 10.

tives. A ces conclusions il y a peu de choses à ajouter depuis 1883. On les a cependant précisées sans les modifier sur certains points, par exemple, pour ce qui concerne la langue et la face.

MM. Raymond et Artaud (1) concluent, dans leur *Mémoire sur le trajet intracérébral de l'hypoglosse*, que c'est dans le pied de la circonvolution frontale ascendante que se trouve « le centre des mouvements des muscles de la langue, et par suite l'origine corticale de l'hypoglosse. Ce centre est bilatéral et différent en cela de celui de l'aphasie, qui, comme on le sait, est unilatéral et localisé à l'hémisphère gauche. »

La localisation corticale des mouvements de la face a été déterminée tout récemment d'une façon très précise dans une observation où le cerveau pré-

(1) *Arch. de Neurologie*, 1884, t. I, p. 151.

sentait « une lésion corticale unique, un ramollissement jaune, situé dans la région de l'opercule rolandique gauche, juste en arrière de l'opercule frontal ([1]). » La malade avait une paralysie faciale droite totale, intéressant à la fois le facial supérieur et inférieur. Si cette observation devait, « en raison de l'exiguïté de la localisation, servir de document unique pour la détermination du centre des mouvements de la face chez l'homme, il faudrait conclure que ce centre occupe exactement, sur l'opercule, la portion de l'écorce située juste en arrière de l'extrémité inférieure de la scissure de Rolando (fig. 11). »

Quelques localisations motrices corticales ont été essayées en dehors de la zone limitée par Charcot et Pitres. MM. Landouzy et Grasset avaient attribué comme centre cortical de l'élévation de la paupière supérieure le pli courbe. Mais il existe un nombre respectable « d'observations bien régulières de destruction totale du pli courbe, chez des sujets qui n'avaient présenté pendant leur vie aucun trouble de la motilité des paupières ». Les expériences de De Bosco, faites sur le chien, ont conduit cet auteur à attribuer à la paupière supérieure un centre cortical situé au-dessus de celui de la face. Il ferait donc partie, en somme, du centre de la face ([2]).

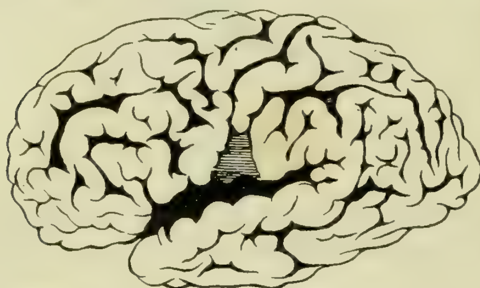


Fig. 11.

M. Grasset localise dans le même point le centre dont les lésions donneraient lieu à la déviation conjuguée des yeux avec rotation de la tête. M. Landouzy place le même centre au pied du lobule pariétal inférieur. Mais il semble impossible à Charcot et Pitres d'admettre un rapport directement saisissable entre la déviation conjuguée de la tête et des yeux et la destruction des lobules pariétaux.

La localisation à l'insula, que MM. Raymond et Brodeur ont essayé de faire d'une hémiplégie à caractères spéciaux, est critiquée et rejetée par Charcot et Pitres. François Franck et Pitres rangent les circonvolutions de l'insula parmi les régions dont la destruction n'est jamais accompagnée de troubles notables des mouvements. Elles font partie de la *zone silencieuse*.

Carville et Duret, Pozzi, Duval, s'appuyant sur les expériences de Ferrier, avaient placé un centre moteur pour les muscles de la tête sur le pied de la première circonvolution frontale, et des centres moteurs pour les muscles de la face et des lèvres sur le pied de la deuxième circonvolution frontale. « Les observations anatomo-cliniques n'ont pas confirmé les inductions de ces auteurs. »

En somme, on peut dire encore aujourd'hui que « la zone *non motrice* comprend :

a. Toute la région préfrontale du cerveau (lobe orbitaire, première, deuxième et troisième circonvolutions frontales, » car le centre correspondant

([1]) *Progrès médical*, 1895, p. 493. Localisation corticale des mouvements de la face.
([2]) *Revue neurologique*, 1895, p. 558, n° 19.

à l'aphasie motrice n'est pas un centre moteur, mais un centre de la mémoire des associations musculaires destinées au langage articulé. Dans l'aphasie, il n'y a pas de paralysie de la langue, des lèvres ou des cordes vocales.

« *b*. Toute la région occipito-pariétale (lobe occipital, lobules pariétaux supérieur et inférieur).

« Tout le lobe temporo-sphénoïdal. »

Le seul centre cortical moteur qui empiéterait peut-être un peu sur cette zone non motrice est le centre cortical du larynx. Son existence n'est plus mise en doute. On discute pourtant encore sur son siège exact : on discute surtout pour savoir s'il est unilatéral ou bilatéral.

Parmi les *troubles de la phonation* par lésion cérébrale, le défaut d'émission de la *voix* proprement dite mérite une mention spéciale. Lorsqu'on parle à voix basse, c'est-à-dire en articulant sans que la voix résonne, le larynx n'intervient que dans une très faible mesure. Les cordes vocales ne vibrent pas. Or on ne connaît pas d'affections circonscrites des centres corticaux qui suppriment la fonction *vocale* proprement dite sans compromettre gravement, du même coup, l'*articulation* dévolue aux muscles de la bouche, du pharynx, de la langue, du palais et des lèvres. En d'autres termes, il n'est pas absolument démontré, jusqu'à présent du moins, qu'il existe un centre fonctionnel cortical des *sons* laryngés coordonnés. Tout porte à croire que si l'hémisphère renferme des organes moteurs des cordes vocales — et cela ne peut être mis en doute — les organes dont il s'agit sont, sinon entièrement confondus, du moins étroitement associés avec ceux de l'articulation. Ils peuvent n'être pas les mêmes ; mais ils touchent de si près ces derniers qu'une lésion de ceux-ci doit presque fatalement supprimer ceux-là.

Chez les hémiplégiques en particulier, lorsque l'articulation des mots est difficile, l'émission de la voix est le plus souvent défectueuse, étranglée, spasmodique, tremblotante, suspirieuse, hoqueteuse. Qu'en faut-il conclure? Évidemment, que le centre laryngé cortical est altéré. La moitié de la glotte correspondant audit centre cortical est paralysée ou contracturée ; nous disons la *moitié de la glotte*, et non pas seulement la corde vocale, attendu qu'on ne peut concevoir la fonction vocale comme l'apanage exclusif du muscle thyro-aryténoïdien. Dans les innombrables modalités de la voix, dans son timbre, dans sa tonalité, dans sa force, il faut admettre une complexité physiologique de la totalité des membranes et de la musculature du larynx, que l'analyse expérimentale est encore impuissante à nous expliquer. A l'état morbide que nous signalons correspond, par conséquent, un trouble dans l'activité de la moitié de l'orifice glottique. Dans certains cas, il faut bien le reconnaître aussi, alors même que la face tout entière — moins le facial supérieur — est paralysée ou contracturée, la phonation est encore possible. Cela tient, sans aucune hésitation, à ce fait que les deux moitiés de la glotte sont innervées, chacune, par les deux hémisphères. Si l'un des deux centres hémisphériques fait défaut, le centre de l'autre hémisphère suffit en grande partie à la tâche. Il s'ensuit que l'intensité du son glottique est simplement amoindrie. Et si, comme nous venons de le signaler, la voix est altérée, si les deux moitiés de la glotte ne vibrent pas à l'unisson, c'est que le sujet porteur de la lésion a une décussation inégale de ses fibres nerveuses laryngées.

Contrairement à F. Franck, Krause affirme l'existence d'une zone psychomotrice pour le larynx, et les expériences très démonstratives de Semon et Horsley prouvent que cette zone peut être localisée, chez le singe, au niveau de la partie antérieure du pied de la frontale ascendante. De rares observations cliniques, entre autres celles de Garel, de Münzer, de Rossbach et d'Eisenlohr, établissent la réalité de cette localisation corticale chez l'homme et du trajet des fibres capsulo-pédonculaires qu'elle projette vers le bulbe. Deux autopsies de Dejerine nous renseignent encore plus exactement : le centre cortical laryngé occupe la partie inférieure de la frontale ascendante, c'est-à-dire, d'une façon précise, la portion de cette circonvolution qui est située en arrière du sillon prærolandique inférieur et que nous avons appelée *opercule frontal*. Quant à soutenir, conformément à l'opinion de Semon et Horsley, que les centres laryngés des deux hémisphères se partagent *également* la fonction motrice des deux moitiés ou de la totalité de la glotte, cela nous paraît impossible, en ce qui concerne l'homme. Nous venons de dire en effet que certaines observations d'hémiplégie cérébrale mentionnent des troubles de la fonction vocale. L'hypothèse de Masini est beaucoup plus conforme aux faits humains : chaque hémisphère exercerait une action prédominante sur la moitié opposée de la glotte, non sans être capable d'actionner plus faiblement l'autre moitié. En outre, jusqu'à présent, aucune preuve sérieuse n'a pu être invoquée en faveur d'une localisation asymétrique de la fonction vocale, comparable à la localisation de Broca.

Entre le centre de la face et celui du larynx, s'en trouverait un troisième, toujours au pied de la frontale ascendante : c'est le centre masticateur. D'ailleurs, ce centre n'a guère été déterminé qu'expérimentalement. « On n'a pas encore rencontré d'observation assez pure pour permettre, de par la clinique seule, la localisation précise de ce centre [1]. »

Enfin, une région de l'écorce, dont l'excitation produit l'acte entier de la déglutition, a été trouvée par V.-M. Bechterew et P.-A. Ostankoff; elle est située chez le chien « à l'extrémité antérieure du deuxième sillon ; une ligne fictive qui continuerait en avant et en bas le sillon crucial tomberait au niveau de ce centre. Il se trouve au voisinage du centre buccal (centres des mouvements des angles de la bouche) de Ferrier. Un peu au-dessus de lui se trouverait un autre centre en rapport avec la respiration [2] ».

Nous donnons le schéma de Beevor et Horsley, adopté par Ferrier. On y trouve une division très précise de la zone motrice en aires différentes correspondant aux segments du corps et, qui plus est, des membres. Nous n'avons pas insisté sur ces aires motrices multiples, parce qu'elles n'ont été déterminées que par la méthode expérimentale des excitations chez le singe. Cela demande confirmation sur certains points. On y trouve :

1° Les centres affectés au membre inférieur échelonnés d'avant en arrière, le plus antérieur correspondant au segment le plus supérieur et ainsi de suite, comme si le membre inférieur était couché le long de la convexité de l'hémisphère ;

(1) Boix, *Rev. de méd.*, 1895, p. 428. Tuberculose méningée de l'adulte. Forme tétanique. Trismus d'origine cérébrale.

(2) *Rev. neurol.*, 1895, p. 701, n° 24.

2° Les centres du membre supérieur superposés au-dessous, comme si le membre était pendant le long du sillon de Rolando;

3° Le centre des mouvements de la tête en avant de la zone motrice proprement dite au pied de la 1re frontale;

4° Le centre des mouvements du tronc qui sont surtout à la face interne entre ceux de la cuisse et de l'épaule, cette disposition permettant la comparaison du bonhomme couché le long de l'hémisphère;

5° Les centres de la face échelonnés de haut en bas et correspondant successivement à la paupière, puis à la bouche, à la partie inférieure de la région rolandique, dont ils atteignent l'extrémité (c'est-à-dire la scissure de Sylvius), au niveau de la pariétale ascendante;

6° Le centre des mouvements des yeux en avant de la frontale ascendante au même niveau;

7° Les centres du larynx, du pharynx et de la mastication tout à fait à l'extrémité inférieure de la frontale ascendante.

Effets des lésions irritatives. — Voici maintenant les conclusions de Charcot et Pitres relativement aux *lésions irritatives*.

« Les lésions irritatives de l'écorce peuvent donner lieu à des convulsions épileptiformes (épilepsie partielle, jacksonienne ou corticale). Ces convulsions se distinguent d'ordinaire très nettement des convulsions de l'épilepsie vraie. Elles débutent par une aura motrice et peuvent se généraliser ou rester limitées à une moitié du corps (hémispasme) ou à un seul groupe musculaire (monospasme).

« En général, les lésions susceptibles de provoquer des convulsions épileptiformes siègent dans le voisinage de la région corticale, dont la destruction coïncide avec la paralysie des groupes musculaires, primitivement convulsés au début de l'accès. Elles peuvent, dès lors, siéger indifféremment sur la zone motrice elle-même ou sur la zone non motrice, et il n'y a pas entre la forme de l'épilepsie partielle et la topographie de la lésion corticale provocatrice de rapport constant, comme il en existe entre les paralysies d'origine corticale et le siège des lésions destructives qui leur donnent naissance. »

Une réserve est nécessaire. Quoique l'épilepsie bravais-jacksonienne soit une forte présomption en faveur d'une lésion corticale, il est possible qu'elle soit causée par une lésion sous-corticale (cas de Duflocq et autres cités par cet auteur)(1). Nous reviendrons plus loin sur ce point.

Nous verrons également que, d'après Seppilli (cité par J. Soury), « l'épilepsie partielle peut exister même en l'absence des centres moteurs corticaux du côté opposé ». Ici encore les corps opto-striés pourraient suppléer les centres moteurs corticaux. « Il leur attribue les mêmes propriétés épileptogènes et croit qu'ils peuvent devenir le point de départ de convulsions limitées au côté opposé du corps. » Seppilli s'appuie sur une observation personnelle rapportée par J. Soury. Son opinion est conforme à celle de Luciani et Tamburini (voir plus haut).

Localisations sensitives. — A l'heure actuelle, il est encore impossible de localiser dans l'écorce cérébrale un ou plusieurs centres de la sensibilité géné-

(1) *Rev. de médecine*, 1891, p. 102.

rale. Schiff avait été jusqu'à penser que les phénomènes de paralysie motrice, après l'extirpation des centres psychomoteurs, étaient dus à une lésion du sens du toucher. Dès 1877, Tripier cherchait à prouver que les troubles de la motilité par lésion corticale de la zone motrice s'accompagnaient, sans exception, d'une diminution de la sensibilité. A Munk, Wernicke, Exner, qui croient que les lésions destructives de la zone motrice sont toujours accompagnées de troubles correspondant de la sensibilité, Charcot répond : « Il est possible qu'il existe des troubles de la sensibilité dans les lésions de la zone motrice, mais ils ne sont pas constants et il reste à déterminer dans quelles conditions ils se produisent ». Ferrier partage son opinion. M. Ballet pense que les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, tout au moins dans leurs parties supérieures, reçoivent des fibres du faisceau sensitif. Ballet appela avec Tripier la zone commune : *sensitivo-motrice*. Golgi et, avec lui, Tamburini et Luciani pensent que les centres de la sensibilité et de la motilité ont dans l'écorce un siège anatomique commun.

La sphère sensitive de Munk comprenait les régions frontales, rolandiques et pariétales. Cependant on a fait des essais de localisation sensitive plus étroite. D'après Nothnagel, il est plus que probable que les circonvolutions pariétales, abstraction faite de la pariétale ascendante, doivent entrer les premières en ligne de compte dans les troubles de la sensibilité. C'est aussi dans les circonvolutions pariétales que Bechterew après Flechsig a essayé de localiser les centres de la sensibilité tactile, de la sensibilité musculaire et de la sensibilité à la douleur. Petrina avait déjà démontré, contre l'opinion de Meynert, que des destructions étendues du lobe occipital n'entraînent d'ordinaire aucun trouble de la sensibilité générale. Ferrier et Yeo ont, dans plusieurs séries d'expériences, attribué à la région de l'hippocampe le centre de la sensibilité commune et tactile. Mais, ajoute Ferrier, il n'a pu détruire cette sensibilité sous toutes ses formes par la lésion du lobe falciforme. Horsley et Schœfer ont confirmé ces résultats par l'ablation du gyrus fornicatus chez les singes.

Au reste, il est assez difficile de définir ce qu'on entend par sensibilité générale. On ne peut, en réalité, s'en faire une idée approximative que par opposition avec la sensibilité spéciale; ainsi toutes les impressions perçues en dehors de l'ouïe, de l'odorat, de la vue et du goût, relèveraient de la sensibilité générale. Celle-ci deviendrait donc une forme de la sensibilité tactile, distincte seulement du toucher proprement dit, par le seul fait que le toucher est une fonction de sensibilité particulièrement subtile, dont les organes spécifiques sont localisés dans la pulpe digitale.

La sphère sensible de l'écorce cérébrale, d'après de récentes expériences de Munk [1] pratiquées sur le chien et sur le singe, appartient à la région pariétale, divisible en quatre départements : tête, cou, membre supérieur, membre inférieur. La conservation de la sensibilité générale est subordonnée à l'intégrité de ces quatre départements. Ils n'ont, d'autre part, rien à voir avec la *sensibilité à la douleur*.

[1] H. Munk, *Sitzungsberichte der kgl. deutsch. Akad. der Wiss. zu Berlin*, 14 juill. B. XXXVI.

Récemment Déjerine, à propos d'une autopsie rapportée dans la *Revue neurologique* (1893, p. 50), défendait l'opinion que « la motilité, la sensibilité générale ainsi que le sens musculaire ont une seule et même localisation corticale ». Il s'appuie pour formuler cette conclusion sur le fait que, chez son malade, les sensibilités cutanée et musculaire étaient atteintes proportionnellement à la motricité.

Lisso a cherché à établir une autre espèce de localisation dans les diverses couches de l'écorce. Pour lui la sensibilité cutanée est surtout atteinte par les lésions les plus superficielles, le sens musculaire par les couches moyennes; la paralysie serait due à la lésion de la couche profonde de l'écorce dans la zone motrice.

En somme ce que Nothnagel disait en 1879 est encore vrai aujourd'hui : les troubles de la sensibilité cutanée n'ont aucune signification pour le diagnostic des lésions de l'écorce.

Pour ce qui est du *sens musculaire*, le même auteur enseignait, il y a déjà quinze ans, que « les localités de la surface du cerveau dont la lésion produit, d'une part, la paralysie motrice, d'autre part, le trouble du sens musculaire, occupent évidemment des territoires proches l'un de l'autre, mais sans être identiques ». Selon Bastien (cité par Hirt), on aurait souvent observé des troubles du sens musculaire dans les lésions du lobe pariétal.

Ainsi les centres corticaux affectés au sens musculaire sont distincts des centres moteurs; Ferrier insiste sur ce point (*loc. cit.*). En outre, la localisation du sens musculaire présente une très grande analogie avec celle de la sensibilité cutanée. Pour Charcot, en effet, l'abolition du sens musculaire dans l'hystérie représente le plus haut degré de l'échelle des hémianesthésies.

Sensibilités spéciales. — Nous commençons par les sens dont les centres sont les moins connus. L'étude des centres de la vision et de l'audition, mieux étudiés, nous conduira à une première étude sommaire des centres du langage.

Olfaction et goût. — « On ne connaît actuellement, disent François Franck et Pitres, aucune observation précise, suivie d'autopsie régulière, dans laquelle des troubles du goût ou de l'olfaction aient pu légitimement être rapportés à des lésions limitées de l'écorce cérébrale.... » D'après Ferrier, — et ses assertions ont été confirmées par d'autres auteurs, — « la destruction bilatérale des extrémités antéro-internes des deux lobes temporaux détermine une perte totale de la perception des sensations olfactive et gustative dans les deux narines et dans les deux côtés de la langue, en même temps que les muqueuses nasale et linguale deviennent insensibles aux excitations tactiles ». Pour le centre de l'olfaction surtout, il semble démontré qu'il siège dans le *subiculum cornu Ammonis* et dans la région de l'hippocampe. Les fibres des nerfs olfactifs subiraient, elles aussi, une décussation partielle, comme les nerfs optiques et acoustiques; mais, suivant Luciani, les faisceaux directs seraient plus gros que les faisceaux croisés : et cela expliquerait pourquoi l'olfaction a pu paraître parfois abolie du côté de la lésion (Ferrier).

On connaît, par exemple, des cas, dit Seppilli, d'embolie de l'artère sylvienne gauche dans lesquels, en même temps que de l'hémiplégie *droite* et de l'aphasie, figurait l'anosmie de la narine *gauche*. (Ogle, Notta.)

Frigerio a rapporté une observation d'atrophie de la corne d'Ammon gauche dans un cas d'hallucination de l'odorat. (Soury.)

Ajoutons que, chez les animaux qui ont l'odorat très développé (animaux osmatiques de Broca), le grand lobe limbique, représenté chez l'homme par les circonvolutions du corps calleux et de l'hippocampe, prend un développement considérable.

Pour ce qui est du centre du goût, les expériences récentes de A. E. Stscherbach, faites dans le laboratoire du professeur Flechsig, ont prouvé que la corne d'Ammon était sans rapport avec lui. D'autre part le même auteur a produit la perte du goût « par l'annihilation des fibres les plus postérieures de la couronne rayonnante [1] ».

Parmi les centres corticaux dévolus aux différents sens, les mieux étudiés et les plus connus sont certainement ceux de la vision. Leur étude sera faite aux articles *hémianopie*, pour le centre visuel commun, et *aphasie* (*cécité verbale*), pour le centre visuel verbal : nous y renvoyons le lecteur. Il nous reste à rappeler ici la localisation du centre de l'audition.

Audition. — Ferrier, Wernicke, Munk, s'accordent à localiser le centre de l'audition dans le lobe temporal. Leur opinion a été confirmée par Onufrowicz, inspiré par Forel et Baginsky. Ces derniers auteurs ont montré les relations des fibres intra-cérébrales de l'acoustique avec le corps genouillé interne (Monakow) et le tubercule quadrijumeau postérieur. Luciani, qui d'ailleurs étend au delà du lobe temporal le centre cortical de l'audition, pense, contrairement à Munk, que les sensations simples de l'ouïe s'arrêtent dans des centres infra-corticaux.

L'anatomie pathologique ne possède guère qu'une ou deux observations de surdité proprement dite par lésion corticale. Shaw a relaté un cas de surdité et de cécité complètes, dans lequel on a trouvé à l'autopsie une atrophie également complète des plis courbes et des circonvolutions temporo-sphénoïdales supérieures des deux côtés. « Après examen d'un cas analogue, Wernicke et Friedländer sont arrivés à la même conclusion que les lobes temporaux sont le centre de l'audition. » (Ferrier, *Sem. méd.*, 1890.)

Seppilli a trouvé, sur deux cerveaux de sourds-muets de naissance, un arrêt de développement des lobes temporaux. Sur l'un d'eux l'atrophie de la première circonvolution temporale était particulièrement marquée. Il faudrait en conclure que l'audition est particulièrement en rapport avec la circonvolution temporale supérieure, ce qui est conforme à l'opinion déjà émise par Ferrier [2].

Ferrier pensait que l'action de ce centre était unilatérale et croisée. Luciani, s'appuyant sur les effets transitoires de la destruction d'un seul lobe temporal et sur la diminution de l'acuité auditive de l'oreille du côté de la lésion, croit, au contraire, que chacun des centres de l'audition possède une action bilatérale. « Les recherches de Baginsky, Flechsig, Bechterew et von Monakow, paraissent indiquer que les fibres nerveuses du nerf acoustique qui se rendent au limaçon proviennent des lobes temporaux, tandis que celles des canaux semi-circulaires ont leur origine dans le cervelet [3]. »

[1] *Rev. neurol.* 1893, p. 218, n° 9.
[2] Voir *Semaine médicale*, 1890, p. 234.
[3] *Ibid.*

Jusqu'à présent on n'a pas distingué le centre auditif commun du centre de la perception acoustique des mots dont la lésion donne lieu à la *surdité verbale*.

Décrite pour la première fois par Wernicke, cette affection a été étudiée ensuite par Charcot, Kussmaul, Kahler et Pick Nothnagel. Ces auteurs s'accordent à placer le centre en question dans le lobe *temporal gauche* (T^1 et T^2), particulièrement dans la T^1. Pour être encore plus exact, et au risque de l'être trop, nous nous dirons que la surdité verbale a pour localisation le pied de la *temporale transverse*, ou pied du *pli de passage pariéto-temporal profond*. Cette partie du manteau cortical représente le quart postérieur de la première circonvolution temporale. Il n'y a donc que les lésions de l'hémisphère gauche qui puisse le produire. Ajoutons que la surdité verbale n'est pas nécessairement liée à la lésion du centre en question, quoiqu'elle en résulte le plus souvent. Il est intéressant de remarquer que les malades atteints de surdité verbale n'ont pas de surdité proprement dite, ce qui serait en faveur de l'action bilatérale des centres auditifs, opinion soutenue par Luciani.

Il faut distinguer du centre de la perception acoustique des mots le centre chargé de conserver les images acoustiques verbales. Soury cite le cas d'un malade de Cattani atteint d'amnésie verbale sans surdité verbale. La lésion siégeait dans la moitié antérieure du lobe temporal gauche, mais respectait la T^1. Enfin, à côté de la surdité verbale, il faut réserver une place à la surdité psychique.

D'après Munk, cité par Ferrier (*loc. citato*), « la destruction chez le chien d'une zone, située à l'extrémité inférieure de la circonvolution suprasylvienne, produit la surdité psychique; l'animal paraît tout à fait sourd pendant quelques semaines, puis il apprend de nouveau peu à peu à reconnaître les sons; les images auditives, effacées pour un temps, se reforment dans d'autres portions de l'écorce cérébrale ».

En résumé, le centre auditif cortical est considéré comme comprenant au moins trois centres sensoriels secondaires absolument comme le centre visuel, dans lequel on distingue : 1° le centre visuel commun dont la lésion donne lieu à l'hémianopie; 2° le centre des perceptions visuelles verbales dont la destruction amène la cécité verbale; 3° le centre des souvenirs des images visuelles, verbales ou non. Il s'ensuit que si ce dernier centre est respecté, un malade atteint d'hémianopie, par exemple, peut avoir des hallucinations visuelles unilatérales. Nous reviendrons ultérieurement sur tous ces points.

Remarquons, en terminant, que les centres de perception visuelle ou auditive liés au langage sont unilatéraux, situés à gauche chez les droitiers, tandis que les centres sensoriels communs correspondants sont bilatéraux comme les autres centres sensoriels.

Centres corticaux du langage. — Les centres du langage sont : les uns, des centres de réception, voisins des centres de la vue et de l'ouïe, — centres dans lesquels nous emmagasinons les images des mots entendus ou lus; les autres, des centres qui transmettent aux centres moteurs proprement dits les ordres musculaires qui exprimeront les mots parlés ou traceront les mots écrits. Les premiers sont des centres sensoriels spéciaux ou spécialisés; leur destruction entraîne une *aphasie sensorielle* (aphasie de réception). Les seconds ne sont ni des centres sensoriels, ni des centres moteurs, à proprement par-

ler. Ils seraient plutôt moteurs, mais spécialisés en ce sens qu'ils gardent les souvenirs des mouvements à exécuter dans le langage parlé ou écrit; et, comme ils tiennent sous leur dépendance immédiate des centres moteurs, ils ne manifestent leur existence que par des mouvements. Aussi dit-on que leur destruction produit une aphasie motrice (aphasie de transmission). Ces quatre centres forment un tout complexe dans lequel peuvent prédominer les aptitudes fonctionnelles des uns ou des autres. L'aptitude prédominante varie suivant l'éducation et la tendance individuelle. Si c'est le centre visuel verbal, ou l'auditif verbal, ou le moteur d'articulation, ou enfin le graphique, qui prend la plus grande part au langage, on dira du sujet qu'il est visuel, auditif, moteur.... Or, il ne faut jamais perdre de vue cet élément prédominant quand il s'agit d'interpréter un cas d'aphasie complexe. Chez un sujet « visuel » et surtout peu éduqué, la cécité verbale entraînera l'agraphie (agraphie sensorielle). Ainsi, un « moteur » privé de son centre d'articulation pourra devenir par ce fait même agraphique. De même, on verra la surdité verbale entraîner l'aphémie (aphasie motrice proprement dite) de Broca ou perte du langage articulé, *sans lésion du centre moteur d'articulation.* On le voit, les centres du langage sont réunis les uns aux autres par des fibres commissurales de première importance, et ce fait donne lieu encore à une division de différents modes de l'aphasie en *aphasie sous-corticale et aphasie corticale;* car chaque centre peut être mis hors d'usage, tantôt par sa destruction même, tantôt par la destruction de ses communications, soit avec les autres centres de langage, soit avec les centres moteurs en rapport avec le langage.

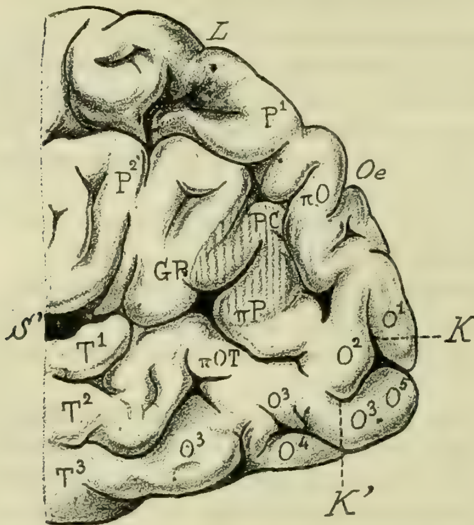


Fig. 12. — Face externe du lobe occipital gauche : *K* et *K'*, branches supérieure et inférieure de la scissure calcarine; *L*, scissure limbique; *Oe*, scissure occipitale externe; S', branche postérieure de Sylvius.

O^1, O^2, O^3, O^4, les quatre premières circonvolutions occipitales; P^1, P^2, les deux circonvolutions pariétales; PC, pli courbe, siège de la mémoire graphique visuelle; GP, lobule du pli courbe; T^1, T^2, T^3. Les trois circonvolutions temporales externes; πO, premier pli de passage externe; πP, deuxième pli de passage; πOT, troisième pli de passage; la troisième circonvolution occipitale (O^3) se confond avec la cinquième ou gyrus lingual (O^5) au niveau du pôle occipital.

Nous résumerons ainsi qu'il suit la localisation de chacun des centres du langage :

Le *centre visuel verbal*, dont la cécité donne lieu à la cécité verbale, siège à la partie postéro-inférieure de la deuxième circonvolution pariétale gauche, ou pli courbe (fig. 12). Remarquons qu'il est absolument rare que la cécité verbale ne s'accompagne pas d'une hémianopie, due à la lésion du centre visuel commun situé dans le voisinage. Déjerine, qui consent à localiser la cécité verbale dans le pli courbe, pense que la lésion de ce centre entraîne toujours avec elle l'agraphie (alexie corticale de Wernicke), l'écriture n'étant pour lui que la copie des images verbales visuelles, évoquées menta-

lement; selon cet auteur, la cécité verbale *pure* (alexie sous-corticale de Wernicke), sans agraphie, serait le résultat d'une lésion située en dehors du pli courbe et intéressant les fibres commissurales reliant le centre visuel commun au centre visuel verbal. (*Soc. biologie*, 1891-92.)

Le *centre auditif verbal*, dont la destruction donne la surdité verbale, peut être considéré comme siégeant à la partie moyenne de la première circonvolution temporale gauche, quoique quelques faits, probablement en raison des variétés anatomiques, paraissent lui attribuer une plus grande étendue. Il est à remarquer que jamais la surdité verbale ne s'accompagne de surdité proprement dite (voy. plus loin *Aphasie*).

Le *centre moteur d'articulation* en rapport avec l'aphémie de Broca est au pied de la troisième circonvolution frontale gauche. J. Moltchanoff pense « que l'hémisphère gauche ne préside pas exclusivement, à lui seul, à la faculté de parler; dans certaines conditions l'hémisphère droit remplit également cette fonction » [1].

Le *centre de la mémoire des mouvements destinés à tracer les mots écrits* dont la lésion donne lieu à l'*agraphie* est au pied de la deuxième circonvolution frontale (Exner, Charcot, Pitres, Bar, etc.). Quelques auteurs n'admettent pas ce centre, dont l'indépendance, il est vrai, ne peut être démontrée chez tous les individus, attendu que la faculté d'écrire automatiquement est relativement rare. Pourtant une observation récente de Dutil et J.-B. Charcot (*Soc. biol.* 1893) plaide encore en faveur de l'existence du centre de l'écriture.

La distribution des branches de la sylvienne aux centres précédents explique, dans une certaine mesure, la localisation des lésions à un ou plusieurs de ces centres.

Intelligence. — Le jour est-il déjà venu où l'on peut se demander s'il y a une *localisation* de l'intelligence, de la volonté?

Parmi les régions cérébrales dont la fonction est inconnue, il en est une très étendue, la plus grande partie de la région fronto-orbitaire.

Est-ce là?

« L'intelligence, dit Munk, a son siège partout dans l'écorce cérébrale et nulle part en particulier.... » Hitzig fait front contre l'opinion de Munk. « Je crois avec lui, dit-il, que l'intelligence, disons mieux, le trésor des idées, doit être cherché dans toutes les parties de l'écorce, ou plutôt dans toutes les parties du cerveau. Mais je soutiens que la pensée abstraite exige nécessairement des organes particuliers, et ces organes je les cherche dans le cerveau frontal. » Ferrier fait remarquer que la faculté d'attention tient sous sa dépendance directe les mouvements de rotation de la tête et des yeux; or, dit-il, « les mouvements latéraux de la tête et des yeux ne peuvent être paralysés d'une façon permanente, à moins que toutes les parties de la région frontale ne soient complètement détruites ».

En fait, l'intelligence est une fonction des faisceaux d'association qui unissent, chacun à chacun, les nombreux centres où sont gravées les images dites « mentales ». Mais on peut ajouter, avec Jules Soury : « Quoique les lobes frontaux et préfrontaux renferment des centres d'innervation des muscles du

[1] *Rev. neurologique*, 1893, p. 402, n° 14.

tronc, et que le développement de cette partie du cerveau chez les anthropoïdes et l'homme soit sans doute en rapport avec la station verticale (Munk, Meynert), il est possible qu'il s'y trouve d'autres centres, toujours de nature sensitive ou sensitivo-motrice, en rapport avec l'ensemble du processus de l'écorce cérébrale, centres d'arrêt, de tension cérébrale, d'innervation des muscles qui se contractent dans le phénomène général de l'attention, de la réflexion, de la concentration de la pensée, condition de la synergie fonctionnelle des appareils et des organes de la machine animale [1] ».

Localisations dans le centre ovale. — On conçoit que les lésions sous-corticales des faisceaux de projection donnent lieu à des troubles très analogues à ceux des lésions corticales elles-mêmes. Mais nous n'y insisterons pas; les lésions sous-corticales intéressent les fibres commissurales qui réunissent les centres corticaux entre eux. Alors on aura des symptômes un peu différents « des symptômes corticaux », et dans certains cas on pourra chercher à distinguer la lésion corticale de la lésion sous-corticale. Ce diagnostic a été établi en particulier pour certaines formes d'aphasie. L'aphasie sous-corticale sera étudiée plus loin.

Localisation dans la capsule interne. — Au centre ovale font suite la capsule interne, la capsule externe avec le corps calleux, et les noyaux gris centraux. Pour étudier la région capsulaire, on pratique de préférence la coupe de Flechsig en faisant passer le couteau par le milieu de la tête du corps strié et par le point de réunion du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs de la couche optique. La capsule interne se divise en une partie antérieure et une partie postérieure irriguées, l'une par l'artère lenticulo-striée, l'autre par l'artère lenticulo-optique : ces deux artères sont les plus fréquents points de départ de l'hémorrhagie cérébrale. A ce niveau, les faisceaux moteurs sont réunis sur un petit espace, de telle sorte qu'une hémorrhagie de cette région a les plus grandes chances de donner lieu à une hémiplégie totale. Et c'est ce qui arrive en effet. Pourtant on peut rencontrer exceptionnellement une monoplégie déterminée par une lésion très limitée de la capsule (Pitres). La disposition des faisceaux moteurs et sensitifs dans la capsule interne est connue d'une façon assez précise. Les résultats fournis sur ce point par l'anatomie pathologique ont même été confirmés par la méthode expérimentale. Le schéma des fibres motrices dans la capsule interne, d'après Beevor et Horsley, est conforme au schéma classique.

1° *Faisceaux moteurs.* — Les deux tiers antérieurs de la partie postérieure de la capsule interne sont occupés par les faisceaux moteurs des membres, ceux du membre inférieur se trouvant en arrière des fibres correspondant au membre supérieur. C'est le faisceau pyramidal qui correspond aux faisceaux frontaux et pariétaux moyens et supérieurs.

Immédiatement en avant se trouve le faisceau géniculé qui correspond à la langue (XIIe paire) et à la face (VIIe paire). Ce faisceau, comme son nom l'indique, occupe le *genou* de la capsule interne. Au-dessus de la capsule il se divise pour donner le faisceau frontal inférieur (hypoglosse) et le faisceau pariétal inférieur (facial).

(1) JULES SOURY, *Les fonctions du cerveau*, p. 415.

Enfin, en avant du faisceau géniculé se trouverait, dans l'hémisphère gauche, le faisceau de l'aphasie, ainsi nommé parce qu'il aboutit (faisceau pédiculo-frontal inférieur de Pitres) au centre cortical de Broca, c'est-à-dire au pied de la troisième circonvolution frontale, centre dont la lésion donne lieu à l'aphasie motrice.

Voilà pour les localisations motrices volontaires.

2° *Faisceau psychique.* — Les localisations en rapport avec le faisceau appelé à tort ou à raison *psychique*, c'est-à-dire avec la région la plus antérieure de la capsule interne, sont peu connues. Cependant certains faits paraissent dès maintenant établis. La destruction des fibres du segment antérieur de la capsule donne une paralysie de la mimique spontanée *unilatérale* si la lésion est elle-même unilatérale, et *bilatérale* si la lésion est bilatérale ou médiane. Si cette lésion bilatérale ou médiane intéresse le faisceau moteur volontaire de la face (faisceau géniculé) en respectant les conducteurs psycho-réflexes, on se trouve en présence du syndrome pseudo-bulbaire, dans lequel le masque immobile peut encore être provoqué *par stimulation psychique* au spasme irrésistible du rire ou du pleurer. Le rire et le pleurer spasmodiques s'expliquent précisément par l'interruption des conducteurs qui relient les centres corticaux moteurs volontaires aux noyaux bulbaires de la face; la physionomie n'est plus soumise à la volonté et pourtant elle reste en rapport avec les centres de coordination de la couche optique, mis en action par un réflexe cortical [1]. Ce sont les fibres inférieures du faisceau d'Arnold, ou racine antérieure de la couche optique, qui conduisent « les incitations de l'écorce frontale aux centres de coordination de la couche optique ».

3° *Faisceaux sensitifs.* — Les localisations sensitives dans la capsule se résument en peu de mots. Le faisceau sensitif occupe le tiers postérieur du segment postérieur de la capsule. La destruction des fibres capsulaires à ce niveau donne lieu à l'hémianesthésie, tant pour la sensibilité générale que pour la sensibilité spéciale. Les troubles sensoriels, ainsi qu'on le verra, sont les mêmes que dans l'hémianesthésie hystérique, avec cette différence que, dans l'hystérie, l'amblyopie concomitante est croisée. Nous verrons également que les lésions hémisphériques des fibres visuelles donnent lieu en général à l'hémianopie latérale ; il faudrait dire *toujours*, suivant certains auteurs. Quoi qu'il en soit, les lésions du *carrefour sensitif* de Charcot sont toujours situées dans le voisinage du point où les fibres optiques s'unissent au reste du faisceau sensitif. Nous étudierons ultérieurement le diagnostic de cette hémianesthésie cérébrale (voy. chapitre v). Certains foyers très limités de la région sensitive font une hémianesthésie partielle, c'est-à-dire des troubles de la sensibilité limités à un membre ou à un sens.

Entre la partie sensitive de la capsule interne et les faisceaux moteurs les plus antérieurs, se trouveraient des faisceaux de fibres « doués de propriétés motrices particulières, et dont l'altération déterminerait l'hémichorée » ou encore l'hémiathétose. Nous les tenons pour très problématiques.

[1]) Le rire et le pleurer spasmodiques. *Rev. scientifique*, 13 janv. 1894.

On peut voir des lésions combinées du tiers antérieur de la capsule interne et des portions voisines du corps strié ne donner lieu pendant la vie à aucun trouble moteur ou sensitif.

Jusqu'à présent on peut dire que les organes gris centraux (corps striés et couches optiques) ne manifestent leurs foyers par aucun trouble *permanent* de la motilité ou de la sensibilité *qui leur soit directement attribuable.*

Enfin, quoique ce soit au niveau de l'avant-mur et de la capsule externe que se produisent le plus souvent les hémorrhagies cérébrales, on ne connaît pas encore de symptômes de foyer en rapport avec ces régions.

Centres thermiques. — L'observation clinique démontre que les contractions toniques des muscles élèvent la température centrale, tandis que les contractions cloniques ne la modifient pas. Les expériences de Charcot et de Bouchard[1] établissent, d'une manière qui confirme pleinement cette donnée, que les spasmes toniques et les spasmes cloniques provoqués par la strychnine ont les mêmes conséquences, et cela dans un laps de temps excessivement court. Par exemple, chez un lapin strychnisé, lorsque à une phase de contractions cloniques succède une phase de contractions toniques, la température s'élève presque immédiatement, en deux ou trois minutes à peine, de plusieurs dixièmes de degré. Lorsque à la phase de tétanisation fait suite une phase de contractions cloniques, la température redescend, dans le même intervalle, au niveau normal. La tétanisation déterminée par le courant induit a le même résultat.

Mais, faisant abstraction de cette élévation de température par convulsions toniques, il faut se demander s'il n'existe pas un centre dont l'excitation produit l'élévation de température sans que des contractures interviennent, c'est-à-dire dans des conditions telles que l'action musculaire y soit pour rien. J.-F. Guyon[2] arrive à cette conclusion : que la lésion du corps strié donne lieu fréquemment à une ascension thermique selon l'opinion d'Aronsohn, Sachs et H. Girard (*Arch. de phys.* 1886); ses expériences personnelles, faites sur le lapin, lui ont montré cette élévation de température dans tous ou presque tous les cas de lésions ventriculaires. (Noyau caudé, couche optique, corps calleux et trigone.) Il se demande s'il ne s'agit pas d'une action réflexe exercée sur le bulbe et la moelle par l'excitation des parois ventriculaires, mais « l'existence de centres thermiques intra-cérébraux n'est pas encore établie sur des preuves incontestables[3] ».

Centres sphinctériens. — Bechterew et Meyer ont cherché à localiser le centre d'action cortical du sphincter de l'anus et de la vessie. Chez le chien, le centre du sphincter de l'anus serait situé « à la partie inférieure du sillon crucial dans le gyrus sigmoïde postérieur, plus près du bord externe que du bord interne de celui-ci. Le centre pour le sphincter vésical est dans le même gyrus, immédiatement en arrière de l'extrémité externe du sillon crucial. M. Sherrington a signalé une localisation analogue chez le singe[4]. »

(1) *Compte rendu de la Soc. de biol.*, 1866, p. 112.

(2) *Th. Paris*, 1894. Contribution à l'étude de l'hyperthermie centrale, consécutive aux lésions de l'axe cérébrospinal.

(3) Ch. Richet avait placé (*Arch. phys.*, 1884) les centres thermogènes dans les parties antérieures et superficielles du cerveau.

(4) *Rev. neurologique*, 1895, p. 18, nos 1-2.

Nous n'avons pas à parler des centres sphinctériens médullaires, mais, entre ceux-ci et les précédents, il en existerait d'autres situés dans la paroi du 3e ventricule.

Localisations pédonculaires et protubérantielles. — Il ne peut être question ici de passer en revue l'anatomie et la pathologie des pédoncules cérébraux, dont l'histoire sera exposée ultérieurement. Mais il est indispensable d'indiquer, dès à présent, quelques points de repère.

Nous avons pu voir une lésion localisée de l'écorce donner lieu à un symptôme isolé, plus souvent peut-être à un syndrome, l'hémiplégie par exemple. Les lésions pédonculaires (hémorrhagie, ramollissement, tumeurs) ne peuvent pour ainsi dire jamais produire un symptôme isolé, tant est complexe la région qu'ils occupent.

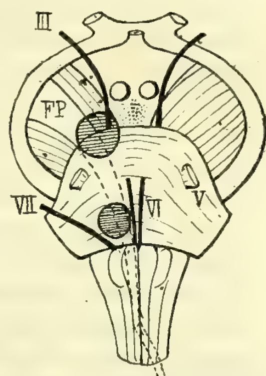


Fig. 13. — Face inférieure de la région pédonculo-protubérantielle; III. Troisième paire, ou moteur oculaire commun; V. Trijumeau; VI. Sixième paire ou moteur oculaire externe; VII. Septième paire ou nerf facial; FP. Faisceau pyramidal dans le pied du pédoncule. La lésion supérieure (cercle strié transversalement) est celle qui correspond au syndrome de Weber; la lésion inférieure est celle du syndrome de Millard-Gubler.

Le seul groupement de symptômes qui éveille immédiatement l'idée d'une lésion pédonculaire est le syndrome dit de Weber (1863), déjà soupçonné par Gendrin, puis par Kœchlin et nettement indiqué par Gubler (1859), qui donna le nom de *paralysie alterne supérieure* à un cas de Luton où ce syndrome était typique. Il consiste dans la combinaison d'une paralysie du moteur oculaire commun du côté de la lésion avec une hémiplégie croisée, totale ou non, motrice, et quelquefois sensitive. On comprend qu'il soit réalisé par une tumeur comprimant à la fois le moteur oculaire commun à son émergence et le bord interne du pédoncule du même côté; il s'agit là d'une paralysie *alterne*.

Dans l'hémiplégie ressortissant à cette cause il est fréquent de voir la paralysie faciale très marquée, puisque le faisceau géniculé est en dedans du faisceau pyramidal. La glossoplégie concomitante résulte d'une lésion du faisceau de l'hypoglosse.

Enfin l'aphasie peut s'expliquer par l'atteinte du faisceau de l'aphasie (aphasie protubérantielle, Raymond et Artaud), si la lésion siège sur le pédoncule gauche. Dernièrement nous avons observé à la Salpêtrière un cas de syndrome de Weber avec aphasie sans logoplégie, prouvant l'indépendance de ce faisceau de l'aphasie (1).

Le syndrome appelé par Charcot *syndrome de Benedikt* est absolument analogue, avec cette différence que l'hémiplégie y est remplacée par un tremblement (2). C'est encore le fait d'une localisation pédonculaire où le faisceau pyramidal subit, sans être détruit, une influence irritative.

Les syndromes précédents sont *fonction* de l'étage inférieur du pédoncule : compression extérieure (tubercule ou hémorrhagie) (L. d'Astros) (3). L'artère de la 3e paire peut donner lieu à une hémorrhagie dans l'étage supérieur, et alors « la paralysie de la 3e paire du côté de la lésion est une paralysie partielle ».

(1) *Iconographie de la Salpêtrière.* Mémoire de Souques et P. Londe, 1894.
(2) *Médecine moderne*, 1893, 1er mars. Leçon résumée par P. Londe.
(3) *Revue de médecine*, 1894.

C'est une ophthalmoplégie *interne*, parce que les noyaux du nerf qui animent la musculature *interne* de l'œil sont seuls lésés (centres photomoteur et accommodateur). « L'hémiplégie du côté opposé à la lésion n'est pas un symptôme nécessaire des hémorrhagies de l'étage supérieur. » Cela se conçoit facilement, puisque le faisceau pyramidal fait partie de l'étage inférieur.

La distribution des noyaux de la 3e paire sur une longue étendue, depuis la protubérance jusqu'au pédoncule, permet parfois de fixer le niveau exact d'une lésion. De même que l'ophthalmoplégie *interne* indique une lésion pédonculaire supérieure, l'ophthalmoplégie *externe* est le fait d'une lésion pédonculaire inférieure et protubérantielle (polio-encéphalite supérieure de Wernicke). Cette ophthalmoplégie externe, d'origine nucléaire, présente habituellement une particularité singulière : elle laisse intact le releveur de la paupière. La paralysie du releveur de la paupière accompagne souvent, au contraire, la paralysie du facial supérieur. C'est là un véritable syndrome, indice d'une lésion nucléaire occupant une situation intermédiaire entre la polio-encéphalite supérieure et la polio-encéphalite inférieure(1) (paralysie labio-glosso-laryngée), c'est-à-dire d'une polio-encéphalite moyenne(2). « Audry localise la lésion capable d'entraîner la blépharoptose protubérantielle au voisinage de l'*eminentia teres*, vers le genou du facial » (L. d'Astros).

On voit aussi s'associer assez souvent le ptosis et la paralysie de la 6e paire.

Enfin Hughlings Jackson insiste sur le rôle de suppléance que la 5e paire joue vis-à-vis du releveur de la paupière supérieure dans certains cas de ptosis congénital (*The Lancet*, 6 janvier 1894).

Ces diverses combinaisons sont, en somme, du ressort de la même région.

Le syndrome protubérantiel par excellence est la paralysie alterne du type Millard-Gubler : paralysie faciale totale du côté de la lésion avec hémiplégie croisée. Mais cela ne peut être réalisé que par une lésion inférieure à l'entre-croisement des fibres du facial, c'est-à-dire par une lésion de la moitié *inférieure* de la protubérance.

Si c'est la moitié *supérieure* qui est atteinte, l'hémiplégie est totale et croisée.

Il est une affection dont la localisation anatomique, encore inconnue, paraît toutefois se rattacher à une lésion de cette région supérieure : c'est la maladie de Parkinson. Les cas de cette « névrose » (?) dans lesquels on a trouvé des lésions protubérantielles et pédonculaires se multiplient (Paterson). D'autre part, on sait que l'un de ses principaux caractères est l'exagération du tonus musculaire. La moelle l'emprunterait à un *centre tonique* supérieur. Ce centre pourrait bien être le *locus niger*, qui se trouve, en effet, entre les faisceaux de la motilité volontaire et les faisceaux de la motilité automatique. Une localisation à ce niveau expliquerait, au point de vue clinique, l'immobilité de la face, à raison du voisinage des noyaux du facial et, au point de vue anatomique, le fait de la lésion péri-épendymaire, fréquente chez les parkinsoniens. D'ailleurs Blocq et Marinesco ont vu un tubercule du *locus niger* donner lieu à un syndrome parkinsonien unilatéral.

(1) Cette association de la paralysie du facial supérieur et du ptosis peut s'expliquer par la situation postéro-latérale du noyau des muscles élévateurs du globe dans le schéma de Kahler et Pick, ou bien par l'hypothèse que le facial supérieur partage la même origine avec une partie au moins des filets nerveux du releveur de la paupière.

(2) PAUL LONDE, Paralysie bulbaire, progressive, infantile et familiale. *Rev. de médecine*, 1893-94.

SYNDROMES CÉRÉBRAUX

Un certain nombre de groupements symptomatiques constituant des syndromes cliniquement définis se retrouvent dans la majorité des maladies cérébrales, quelle que soit la nature de celles-ci. Leur étude relève plutôt de la séméiologie que de la pathologie proprement dite. Mais, pour éviter des répétitions, il n'est pas inutile d'étudier séparément et en quelque sorte individuellement les plus importants de ces syndromes. Nous décrirons dans les chapitres suivants : l'apoplexie, l'hémiplégie, l'épilepsie jacksonienne, l'hémianesthésie, l'hémianopie, enfin l'aphasie, dont il n'a été jusqu'ici question que pour mémoire.

CHAPITRE II

APOPLEXIE

Galien employait le mot ἀποπληξία pour désigner la perte subite du sentiment et du mouvement par tout le corps à l'exception de la respiration. Après Harvey on ajouta à cette définition : « et à l'exception de la circulation ». Le nom de παραπληξία, également usité par Galien, s'appliquait aux paralysies subites mais partielles (probablement à l'hémiplégie), et on l'étendait aux troubles mentaux post-apoplectiques. Depuis Boerhaave, le mot de paraplexie a disparu de la nomenclature courante.

Selon Galien, l'*apoplexie* était la conséquence de la réplétion instantanée des ventricules par une humeur froide et mélancolique. Cette opinion qui nous semble puérile n'est tombée en discrédit qu'à partir de Morgagni. L'apoplexie est un syndrome défini. La cause matérielle qui la produit est une lésion interne ou externe de l'encéphale : voilà ce que l'anatomie pathologique démontre.

C'est Rochoux qui, le premier, démontra que chez les sujets qui succombent à une apoplexie, la lésion cérébrale la plus fréquente est une hémorrhagie spontanée, non traumatique.

A dater de la découverte de Rochoux, *apoplexie* et *hémorrhagie cérébrale* devinrent deux termes synonymes. En vain Requin protesta; les travaux mémorables de Rostan sur le ramollissement du cerveau (1819), ceux d'Abercrombie, de Bouillaud, de Lallemand, ceux d'Andral surtout, eurent beau fournir la preuve que l'apoplexie se produit en dehors de l'hémorrhagie : le sens anatomo-pathogénique du mot imposé par Rochoux prévaut encore aujourd'hui, et l'on dit couramment *apoplexie pulmonaire*, *apoplexie capillaire*, etc., au lieu d'hémorrhagie pulmonaire, hémorrhagie capillaire, etc.

L'apoplexie, dans l'acception que la pathologie nerveuse assigne à ce mot, n'est donc pas seulement un fait anatomique, c'est le syndrome que nous avons tout d'abord énoncé et qu'on peut définir avec plus de précision : *perte subite de la conscience, de la sensibilité et de la motilité, sans modification essentielle des fonctions respiratoire et circulatoire.*

Les termes de cette définition ne préjugent rien sur la nature primordiale du phénomène. Il serait d'ailleurs inexact d'assimiler l'apoplexie à l'hémorrhagie cérébrale; s'il est vrai que l'hémorrhagie est l'accident qui réalise le plus complètement le tableau clinique de l'apoplexie, il n'est pas moins vrai que la thrombose ou l'embolie artérielles, les hémorrhagies méningées, les méningites, les tumeurs intra-crâniennes, la péri-encéphalite diffuse, la sclérose en plaques, et jusqu'à l'hystérie elle-même sont capables de produire le syndrome à l'état complet.

Attaque. — L'attaque apoplectique s'annonce par des vertiges, des tintements d'oreilles, de la pesanteur dans les membres, des convulsions unilatérales, des contractures, bref un ensemble de symptômes qui rappellent la congestion cérébrale légère. Mais, le plus souvent, l'ictus est instantané. La perte de connaissance est subite et absolue. Le malade tombe comme une masse, les membres inertes, les traits du visage affaissés; les réflexes cutanés et abdominaux sont abolis; le réflexe patellaire et le réflexe de la déglutition sont en général conservés. Mais les sphincters ont perdu leur tonicité, l'anéantissement musculaire est absolu. La respiration est stertoreuse, accélérée; le pouls est au début petit et irrégulier.

Peu à peu la sensibilité cutanée réapparaît, sans perception consciente il est vrai, et cela seul permet de supposer que le malade se réveillera de son pesant et bruyant sommeil.

Bien avant le retour à l'état de conscience (dans un délai d'ailleurs très variable), la sensibilité et la motilité semblent peu à peu se rétablir. Mais, la plupart du temps, une paralysie d'une moitié du corps — paralysie de la motilité surtout — fait suite à la résolution complète. Presque toujours alors, et déjà dès la phase comateuse, on s'aperçoit que le patient garde une attitude de tête invariable. La tête et les yeux sont dirigés soit du côté de la paralysie, soit du côté opposé (*déviation de la tête avec déviation conjuguée des yeux*).

Déviation conjuguée de la tête et des yeux. — Les premiers travaux de Prévost et de Charcot sur la déviation conjuguée de la tête et des yeux ont marqué une étape importante dans l'histoire du diagnostic des apoplexies. Les constatations ultérieures et l'étude critique qu'en a faite Landouzy ont fixé à peu près définitivement la pathogénie de ce symptôme. Il appartient à l'immense majorité des cas d'apoplexie qui relèvent d'une lésion unilatérale de l'encéphale. On peut admettre qu'il résulte d'un amoindrissement de la tonicité plus prononcé, dès le début, dans les muscles du côté opposé à la lésion, c'est-à-dire dans les muscles du côté hémiplégié. Il n'existe pas d'ailleurs exclusivement dans l'hémorrhagie cérébrale; on l'observe aussi bien dans le ramollissement. Il y a même à faire une distinction très importante, au point de vue du diagnostic, en ce qui touche l'hémorrhagie cérébrale, selon que la déviation dont il s'agit est accompagnée ou non d'un état spasmodique. Si la déviation est le fait d'une véritable contracture, si, en d'autres termes, elle est difficile à corriger, s'il existe un spasme incontestable des muscles du cou, il est certain que l'attitude en question ne provient pas d'un simple défaut de tonicité. Les muscles qui la produisent sont en activité et même en suractivité. Or, en pareil cas, — et alors c'est presque toujours à une hémorrhagie qu'on a affaire, — la déviation conjuguée de la tête et des yeux se fait dans le sens de

la paralysie à venir, c'est-à-dire du côté opposé à la lésion. Le malade regarde du côté opposé à la lésion.

Ces faits sont relativement rares, mais ils ont une signification précise : ils indiquent que le foyer a atteint, vers la profondeur, l'écorce grise ou la surface intra-ventriculaire des corps opto-striés. Il ne s'agit en somme que de la localisation la plus ordinaire de la contracture précoce. Si l'irritation des parties grises n'est que temporaire, on peut voir disparaître assez rapidement cette déviation de la tête et des yeux du *côté opposé à la lésion* ; et, lorsque l'irritation centrale est calmée, le malade reprend l'attitude la plus commune, celle de la déviation *du côté de la lésion.*

Modifications thermiques et trophiques. — Tous les auteurs et Trousseau en particulier ont insisté sur l'état fébrile qui accompagne ou suit de près les apoplexies d'une certaine gravité. La peau est chaude, le visage est coloré et couvert de sueur, le pouls est fréquent et dur. Ce prétendu état fébrile n'a cependant rien de comparable avec la fièvre proprement dite, s'il est admis une fois pour toutes que la fièvre est essentiellement caractérisée par une *élévation* de la température *centrale.* Les troubles dont il s'agit n'ont que les apparences extérieures de la fièvre : Charcot a démontré que dans les premières heures de l'apoplexie — du moins celle de l'hémorrhagie cérébrale — la température centrale est abaissée, en dépit de la fréquence du pouls et de la chaleur de la peau. Le plus souvent elle descend au-dessous de 37 degrés centigrades et s'abaisse même jusqu'à 36 et au delà. Puis elle remonte assez brusquement au niveau moyen de 37,5, le dépasse vers la vingt-quatrième heure, arrive à 38 degrés environ et s'y maintient pendant quelques jours. Alors de deux choses l'une : ou bien elle redescend au chiffre normal, ou bien elle s'élève encore. Dans ce dernier cas, si une complication inflammatoire ne justifie pas l'hyperthermie, le pronostic est grave de par la seule lésion cérébrale ; et il est de règle que cette *fièvre* — car c'est bien de fièvre qu'il s'agit maintenant — annonce l'apparition d'un trouble trophique profond, celui-là fatal, le *decubitus aigu,* dont il va être immédiatement question.

Quant à la cause de l'abaissement de la température centrale, elle est, selon toute vraisemblance, un acte inhibitoire. Dans les hémorrhagies la localisation de l'épanchement n'exerce pas une influence suffisamment démontrée. Son étendue en a une incontestable. On peut donc admettre que le choc intra-crânien est le facteur immédiat de l'hypothermie (Charcot). Cette hypothèse est d'autant plus soutenable que les grands traumatismes chirurgicaux, spécialement ceux du squelette, produisent, comme l'hémorrhagie cérébrale, un abaissement thermique immédiat et transitoire (Demarquay).

D'autres modifications plus profondes de la nutrition locale sont caractérisées par des éruptions vésiculeuses ou bulleuses, des zonas (Duncan, Payne, Charcot), des érythèmes prurigineux. La plus importante à tous égards est celle à laquelle on a donné le nom de *decubitus aigu.*

Decubitus aigu. — On nomme ainsi une lésion trophique se produisant dans l'hémiplégie cérébrale, indifféremment sur toutes les régions du tégument qui supportent une notable partie du poids du corps ou une pression accidentelle ; cette lésion se développe très rapidement, peu de jours après le début de la paralysie et plus spécialement, selon M. Joffroy, chez les sujets atteints de

lésions du lobe occipital. Elle consiste en une éruption érythémateuse, de forme variable, le plus souvent circulaire et toujours à bords nets, occupant le milieu de la fesse du côté paralysé, quelquefois le talon, les chevilles, la face interne du genou, l'épaule. Sur l'érythème, plus ou moins violacé, se développent promptement des vésicules, des bulles, à contenu séreux ou séro-sanguinolent; puis l'épiderme de celles-ci se rompt et le derme, mis à nu, apparaît rouge et saignant. En peu de jours, souvent même *en quelques heures*, il prend la coloration noire caractéristique d'une eschare. Tout autour de celle-ci, la peau est tuméfiée, bleuâtre, d'apparence phlegmoneuse, et cependant, en général, non douloureuse. Le processus de mortification envahissant les tissus profonds permet de reconnaître, après l'élimination de l'eschare, les apophyses du sacrum, dont le périoste commence déjà à se décoller. Les méninges sont tout près; la substance osseuse, vers le sommet du sacrum est spongieuse et peu épaisse; la destruction du canal sacro-coccygien est donc suivie fatalement de l'ouverture du canal vertébral. La cavité de l'arachnoïde communique dès lors avec le cloaque, et l'on voit survenir à bref délai les accidents de la méningite ascendante purulente ou de la méningite ascendante ichoreuse (Lisfranc, Baillarger). Le liquide puriforme, « âcre et fétide », collecté dans le clapier de la région sacrée, imprègne en peu de temps toute l'étendue du névraxe. On le retrouve, en effet, dans le ventricule de la moelle allongée et jusque dans les ventricules hémisphériques, dont la paroi grise présente (comme aussi la substance médullaire de la moelle épinière) une teinte ardoisée toute spéciale.

Cette profonde et redoutable lésion trophique, mentionnée par R. Bright, Brodie, Brown-Séquard, a été désignée par Samuel sous le nom de *decubitus acutus*. C'est Charcot toutefois qui en a le premier signalé l'importance et décrit l'évolution clinique. Le *decubitus aigu* occupe, dans l'immense majorité des cas, la région fessière; mais comme il se montre encore assez souvent sur la convexité du trochanter ou à la surface du condyle fémoral interne, il est difficile d'admettre que la pression soit la seule cause déterminante de son apparition; le contact irritant de l'urine ne doit, d'autre part, jouer qu'un rôle secondaire, et la rapidité de la mortification est, au demeurant, la meilleure preuve de son origine nerveuse. Cela même n'infirme en rien l'hypothèse qui attribue à l'attitude du patient une part d'influence pathogène. Les hémiplégiques, en effet, sont couchés le plus souvent sur leur côté malade; ils *versent* du côté de leur paralysie. De là l'irritation de la *partie moyenne* de la fesse, de la région trochantérienne et du condyle interne du fémur. Cela étant, le trouble trophique, commandé par la lésion cérébrale, se produira toujours sur les régions comprimées.

Du côté opposé à l'hémiplégie, la même excoriation peut aussi se produire, mais alors plus tardivement, et toujours avec une propension moins marquée à l'envahissement des parties profondes. Chose curieuse, l'eschare du *milieu* de la fesse, chez les apoplectiques, n'est jamais qu'un accident post-apoplectique (Charcot), c'est-à-dire qu'elle ne se produit que dans les premiers jours qui suivent l'attaque. Cela ne veut pas dire que les hémiplégiques confinés au lit depuis longtemps ne soient souvent atteints de *decubitus acutus*; en pareil cas la mortification se cantonne dans la région *sacrée*, ainsi que cela

s'observe dans les affections spinales, et elle s'étend à peu près symétriquement et à un égal degré, à droite et à gauche de la ligne médiane.

L'apparition du décubitus aigu chez les apoplectiques est presque invariablement un signe de mort. Ce trouble trophique témoigne d'une grave altération des centres nutritifs, soit primitive, soit secondaire à la lésion encéphalique. Cela seul suffirait à justifier l'appellation de *decubitus ominosus* par laquelle on l'a quelquefois désigné (Charcot).

Pathogénie des symptômes apoplectiques. — On peut d'abord admettre que l'ictus n'ait pas de prodrome, en vertu de ce fait que la rupture ou l'oblitération vasculaire sont le plus souvent instantanées. Si parfois il existe des prodromes, ceux-ci doivent correspondre à un commencement d'infiltration sanguine, soit dans la gaine lymphatique, soit dans le tissu cérébral; par conséquent les prodromes sont symptomatiques d'une lésion déjà en partie constituée. Dans le nombre figurent les épilepsies préapoplectiques, dont la raison d'être ne peut guère être cherchée ailleurs que dans la formation de petites hémorrhagies punctiformes au sein de foyers anciens d'encéphalite ou de méningo-encéphalite. Le vertige prétendu *congestif* peut relever de la même cause.

La pathogénie de l'ictus lui-même est très discutée aujourd'hui. La plupart des auteurs se rangent à la théorie assez vraisemblable de l'*anémie de voisinage*. Le sang épanché, non seulement détruit des conducteurs nerveux importants par la qualité ou par le nombre, mais comprime une large surface du manteau cortical. Il est certain que, dans les grandes collections, la bosse sanguine profonde aplatit les circonvolutions et efface les sillons. A l'autopsie, l'ischémie de l'écorce sus-jacente au foyer est presque toujours facile à reconnaître. L'hypothèse de l'anémie collatérale seule, sans compression, admise par Heubner, n'est pas démontrée. Il est, d'autre part, certain que de petits foyers hémorrhagiques produisent quelquefois un ictus plus grave que de grands foyers : ici la question de siège joue un rôle. Les hémorrhagies frontales ou occipitales, pour rares qu'elles soient, nous sont assez connues, et nous savons que leurs ictus sont beaucoup moins sérieux que celui de l'hémorrhagie centrale.

La théorie du choc hémorrhagique, soutenue par Duret, est assez plausible. L'irruption brusque du sang dans une cavité artificielle et résultant d'une effraction ébranle tout l'encéphale; l'ébranlement serait propagé par le liquide céphalo-rachidien. Des expériences bien conduites autorisent le rapprochement des phénomènes nerveux observés chez l'animal et des symptômes de l'ictus étudiés chez l'homme. Cependant Filehne produit les mêmes effets que Duret non pas par de grands traumatismes cérébraux, mais par de petits coups sur le crâne, fréquemment répétés. Il est donc difficile d'assimiler sans réserves les faits d'expérience aux faits cliniques.

La théorie de l'inhibition, imaginée par Brown-Séquard, est sujette à beaucoup d'objections ; elle a toutefois le mérite d'une simplicité séduisante ; l'excitation, partie de la lésion, va dans toutes les directions, annihiler les *centres*. C'est une sorte d'épuisement fonctionnel soudain. Il faut reconnaître à Mendel le mérite d'avoir cherché à expliquer le phénomène en question par des faits plus tangibles, en réalisant, au moyen d'un ingénieux dispositif de

tubes de caoutchouc. le mécanisme de la rupture d'une artériole lenticulo-striée. Il résulte des expériences de Mendel que l'ictus est la conséquence d'une brusque variation de pression : la perte de connaissance prolongée serait le fait de l'anémie corticale.... Et celle-ci aurait pour cause l'hypérémie du foyer. Enfin. O. Stein, se réclamant aussi de l'expérimentation, allègue que le sang s'échappe sous une pression de 150 à 200 millimètres de mercure, dans un tissu dont la tension n'est que de 8 à 10 millimètres. Il s'ensuit un véritable choc traumatique qui suspend toutes les fonctions cérébrales. Nous voilà revenus à l'hypothèse de Duret combinée à la théorie de l'inhibition ; et nous nous en tiendrons là.

CHAPITRE III

HÉMIPLÉGIE[1]

Considérations anatomo-physiologiques. — Au sens étymologique, l'hémiplégie est un syndrome essentiellement caractérisé par l'abolition plus ou moins complète de la motilité volontaire dans une moitié du corps. Élaborées dans une région spéciale de l'écorce cérébrale, les incitations motrices volontaires sont transmises aux centres bulbo-médullaires, et de là aux nerfs périphériques et aux muscles. par des voies préétablies. Avant d'aborder l'étude de l'hémiplégie, revenons encore une fois sur la situation de cette région corticale et le trajet de ces voies centrifuges.

Dans chaque hémisphère cérébral, le *territoire moteur* est formé par le lobule paracentral et les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes. Des cellules corticales de ce territoire partent des fibres nerveuses qui traversent le centre ovale et se dirigent en convergeant vers la capsule interne (*faisceau pyramidal*), occupant les deux tiers antérieurs du segment postérieur de cette capsule. A ce niveau. le faisceau pyramidal peut être subdivisé en trois faisceaux secondaires qui sont d'avant en arrière et de dedans en dehors : le faisceau de la face. celui de la langue et celui des membres. Poursuivant son trajet, ce faisceau pyramidal occupe la partie moyenne de l'étage inférieur du pédoncule, puis, dans la protubérance, éparpille ses fibres pour les ramasser de nouveau dans la pyramide bulbaire. Dans la protubérance et dans le bulbe, il perd une partie de ses fibres qui se mettent vraisemblablement en rapport avec les noyaux des nerfs moteurs cérébraux (après décussation), particulièrement avec les noyaux du facial et de l'hypoglosse.

Au niveau du collet du bulbe, le faisceau pyramidal se divise en deux faisceaux secondaires. L'un, *faisceau pyramidal direct* ou de Türck, descend dans la moelle, du même côté, le long du sillon médian antérieur, et peut être suivi jusqu'à la partie moyenne de la moelle dorsale. Chemin faisant, il s'entre-croise

[1] Ce chapitre a été complètement rédigé par M. Souques, chef de clinique des maladies nerveuses.

avec le faisceau pyramidal direct, situé dans le côté opposé; ses fibres se terminent en réalité dans la moitié opposée de la moelle. L'autre, *faisceau pyramidal croisé*, passe d'emblée dans le cordon latéral opposé et se place près de la corne postérieure. On le suit jusqu'à la partie inférieure de l'axe spinal. L'étude des dégénérations descendantes et l'embryologie ont parfaitement établi le trajet et la topographie de ces faisceaux pyramidaux direct et croisé.

A côté de la décussation classique de ce faisceau, au niveau de l'entre-croisement des pyramides, Flechsig a décrit une série d'anomalies assez fréquentes. Le faisceau pyramidal direct peut faire défaut et la décussation être totale; il peut, par contre, avoir un volume égal ou supérieur à celui du faisceau croisé, etc. Enfin le faisceau pyramidal croisé peut manquer, faute de décussation, et on conçoit que, dans ces cas, l'hémiplégie siège du même côté que la lésion cérébrale.

Le faisceau pyramidal dans la capsule interne est contigu au faisceau sensitif. Au niveau de la protubérance et du bulbe, il touche le tronc de plusieurs nerfs crâniens (moteur oculaire commun, externe, facial, hypoglosse, etc.). Ces rapports expliquent la possibilité d'une lésion simultanée du faisceau pyramidal et d'un ou plusieurs de ces organes, et par suite la coexistence d'une hémiplégie croisée des membres avec une paralysie directe d'un nerf crânien.

La terminaison des fibres pyramidales est moins bien connue que leur origine corticale. D'après les travaux récents, elles émettent de nombreuses collatérales. Celles-ci aboutissent en majeure partie au voisinage des cornes postérieures : donc les fibres pyramidales influenceraient les cornes antérieures surtout par l'intermédiaire des cellules des cornes postérieures.

En résumé, l'écorce motrice et le faisceau pyramidal forment un système, comparable anatomiquement au système des cornes antérieures et des nerfs moteurs périphériques. Séparées de leur centre moteur qui est un centre trophique, ces fibres dégénèrent dans leur bout périphérique, quel que soit le point de leur trajet où elles sont intéressées, quelle que soit la nature de la lésion, pourvu toutefois que celle-ci soit *destructive*. Cette dégénération descendante est caractérisée par la disparition progressive de la myéline et du cylindraxe et par la prolifération consécutive de la névroglie qui vient prendre la place des éléments nobles. Il en résulte une sorte de *sclérose névroglique* qu'on suit sur toute la hauteur de la moelle, occupant la place du faisceau pyramidal normal direct et croisé. Si, au lieu d'atteindre le conducteur, la lésion frappe le centre dans toute son étendue et *profondément*, la même dégénération du faisceau pyramidal se produit. La conséquence clinique de cette dégénération descendante n'est autre que la contracture permanente des hémiplégiques. Cette dégénération, décrite d'abord par Türck, a été plus tard étudiée par Charcot, Vulpian, Leyden, Cornil, Bouchard, Brissaud, etc.

Cela étant, lorsque la région motrice est détruite, les incitations volontaires ne sont plus élaborées et la motilité volontaire est supprimée. Lorsque, au contraire, c'est le conducteur qui est détruit, l'influx nerveux élaboré dans l'écorce est arrêté au passage. Dans les deux cas, le résultat est le même : il y a hémiplégie. Pour expliquer la contracture permanente, on admet que le faisceau pyramidal, dans les mouvements voulus, exerce une action *excito-motrice* sur

les cellules des cornes antérieures. Dans cette hypothèse, la sclérose de ce faisceau exciterait ces cellules en permanence. On peut aussi, avec M. P. Marie, accorder au faisceau pyramidal un *rôle d'arrêt* sur la machine motrice médullaire « toujours sous pression ». Quand ce faisceau est détruit par la sclérose, il n'exerce plus son rôle d'inhibition. « La machine privée de son frein fonctionne indéfiniment, la contraction musculaire due à ce fonctionnement est comme lui ininterrompue; la contracture survient et persiste [1]. »

Si le faisceau pyramidal est détruit ou comprimé dans son trajet encéphalique, l'*hémiplégie* est dite *cérébrale*. Si la lésion siège au-dessous de l'entrecroisement des pyramides, dans la région cervicale, l'hémiplégie est *spinale*. Cette division est classique. L'hémiplégie cérébrale comporte une série de subdivisions que nous retrouverons plus loin.

Description du syndrome hémiplégique. — L'hémiplégie, avons-nous dit, est un syndrome, c'est-à-dire un complexus symptomatique commun à des maladies différentes. Il serait donc logique, mais impossible ici, d'étudier séparément toutes les variétés d'hémiplégie selon la cause et le siège des lésions qui les commandent[2].

Comme prototype du syndrome, nous choisirons l'hémiplégie cérébrale vulgaire. Ses symptômes fondamentaux appartiennent, du reste, à toutes les autres variétés d'hémiplégie. Par conséquent, il ne nous restera plus loin qu'à souligner les traits primordiaux de ces diverses variétés.

Hémiplégie cérébrale vulgaire. — Le début de l'hémiplégie cérébrale varie : tantôt imprévu, brusque, avec ou sans perte de connaissance, ce début est tantôt précédé de prodromes tels que céphalalgie, étourdissements, vertiges, faiblesses passagères, tremblements localisés, douleurs, fourmillements ou engourdissement dans un côté du corps, troubles des sensibilités spéciales, de l'intelligence.... Qu'elle s'installe subitement, rapidement ou lentement (en quelques heures ou en quelques jours), l'hémiplégie peut être accompagnée de *contractures précoces* indiquant une inondation ventriculaire ou une irritation méningée, contractures passagères, souvent de fâcheux augure et qu'il importe de distinguer de la contracture secondaire, tardive et permanente.

Une fois installée, l'hémiplégie évolue de diverses façons. Lorsque le faisceau pyramidal a été simplement comprimé, la motilité volontaire revient plus ou moins vite et complètement. Le malade guérit. D'autres fois, l'état général s'aggrave, la température s'élève, et le malade succombe, en quelques jours, au milieu du *decubitus acutus*. Plus souvent, l'hémiplégie persiste indéfiniment. Dans ces derniers cas, on lui reconnaît deux périodes : l'une de flaccidité, l'autre de contracture secondaire.

A) **Période de flaccidité.** — Elle commence avec le coma, après l'apoplexie cérébrale. Au milieu de la résolution musculaire, de la perte du sentiment et du mouvement, on peut déjà, à certains indices, pressentir quel est le côté du corps paralysé. La déviation conjuguée de la tête et des yeux vers le côté sain,

(1) P. Marie, *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892, p. 24.

(2) Consulter particulièrement les articles : Hémorrhagie cérébrale, Ramollissement cérébral, Sclérose cérébrale, Syphilis des centres nerveux, Tumeurs du cerveau, méningite, etc.... Hystérie, etc....

le soulèvement paralytique de l'une des deux joues par l'air expiré, sont des renseignements très précieux. A leur défaut, il suffit de soulever et de laisser retomber alternativement les membres des deux côtés du corps, pour reconnaître le côté paralysé, à ce fait que ce côté retombe sur le lit lourdement, rapidement, comme une masse inerte.

Quand le sujet a repris ses sens, ou quand la paralysie s'est installée sans ictus, rien n'est plus aisé que de faire ce premier diagnostic. Si la motilité volontaire est abolie, l'hémiplégie est *complète*; elle est *incomplète*, si cette motilité est simplement diminuée, quel que soit d'ailleurs le degré de cette diminution. Entre l'impotence absolue et l'hémiparésie légère, on peut supposer tous les degrés intermédiaires possibles. La clinique se charge de légitimer cette supposition. L'hémiplégie est dite *totale*, si la face et les membres sont pris; elle est *partielle* si la face ou l'un ou l'autre membre est respecté. Il s'agit plutôt, dans ce dernier cas, de *monoplégie associée* (brachio-faciale, brachio-crurale...) que d'hémiplégie véritable.

Nous supposerons ici un cas d'hémiplégie complète et totale.

Aux *membres supérieur et inférieur*, toute motilité volontaire est supprimée. Le bras, la jambe, soulevés et abandonnés à eux-mêmes, retombent pesamment sur le plan du lit, malgré les efforts du sujet. La flexion, l'extension, l'abduction, l'adduction, l'élévation... sont abolies dans les divers segments. L'inertie est absolue et généralisée.

A *la face*, la paralysie, limitée au domaine du facial inférieur, engendre une asymétrie visible à distance. La commissure labiale est abaissée du côté malade et soulevée du côté sain. « Les lèvres, dit Charcot (1), sont minces et la bouche linéaire du côté paralysé, tandis qu'elles sont relativement épaisses et que la bouche est légèrement entr'ouverte du côté opposé. » C'est, suivant sa propre expression, la bouche « en point d'exclamation ». Souvent, d'après Féré (2), la motilité de l'orbiculaire des lèvres est moins troublée que la motilité des autres muscles de la face. La joue du côté malade est affaissée, flasque, soulevée passivement à chaque mouvement expiratoire. Les plis cutanés de la joue et du menton, le grand pli naso-génien, sont atténués ou effacés du côté hémiplégique. Cette disparition unilatérale des plis et des rides est très frappante chez les vieillards. Ainsi, dans le domaine facial inférieur, la peau est lisse et la partie inférieure du visage sans expression. La comparaison avec le côté sain forme un contraste frappant. Si on dit au malade de tirer la langue hors de la bouche, on voit qu'elle se dévie du côté paralysé, grâce à l'action du génio-glosse sain. Assez souvent le voile du palais est intéressé et la luette déviée. Beaucoup plus rarement le larynx peut être touché.

Cette paralysie des lèvres, de la joue, de la langue, du voile et du larynx amène des troubles de la parole, de la mastication, de la déglutition et de la phonation, qui, dans quelques cas (surtout d'hémiplégie droite), rappellent le syndrome unilatéral de la paralysie bulbaire. En outre, l'expression et la mimique du visage sont altérées.

Il suffit, lorsque la paralysie faciale inférieure n'est pas très évidente au

(1) CHARCOT, Leçons du mardi, 1887-1888.
(2) FÉRÉ, *Soc. de biolog.*, 21 octobre 1893.

repos, de faire rire ou pleurer le malade, de lui ordonner de siffler, de souffler, etc., pour la démasquer. Mais cette accentuation de l'asymétrie dans les mouvements automatiques n'est pas constante; il n'est pas très rare de la voir au contraire s'atténuer.

Le facial supérieur, avons-nous dit, est respecté : l'orbiculaire palpébral, le sourcilier, le frontal, fonctionnent normalement et le haut du visage n'est pas asymétrique. Parfois cependant il est possible de constater, du côté paralysé, une étroitesse, plus ou moins marquée, de la fente palpébrale et l'impossibilité de fermer l'œil isolément. Il est vrai que ce dernier caractère n'a pas grande valeur, car la même impossibilité se voit fréquemment chez des sujets normaux. Dans tous les cas, cette participation du facial supérieur, explicable peut-être par l'hypothèse de Mendel [1], est très légère. Cliniquement, on peut ne pas en tenir compte, surtout si l'on songe à ce qui se passe dans la paralysie faciale périphérique.

Au tronc, la paralysie existe, mais elle est moins accusée qu'aux membres; elle y est plus difficile à mettre en évidence.

Un certain nombre de muscles sont généralement respectés dans l'hémiplégie. Ce sont les muscles couplés, à action synergique, tels les muscles des yeux, du thorax, du larynx, de l'abdomen, de la vessie et du rectum.

Habituellement, au bout de quelque temps, l'hémiplégie devient incomplète. Règle générale, quand l'hémiplégie a été complète dès l'origine, c'est au bout de deux ou trois semaines que la motilité volontaire commence à revenir, d'abord dans le membre inférieur, plus tard dans le membre supérieur. Peu à peu, les mouvements augmentent d'amplitude et le sujet peut se servir, dans une certaine mesure, de son bras et surtout de sa jambe. Au bout de un ou deux mois, le malade peut se lever et marcher, mais déjà sont survenus, dans cette période de régression, des phénomènes nouveaux. L'hémiplégie tend à changer de caractère. Les *réflexes tendineux*, normaux ou affaiblis dès l'origine, s'exagèrent peu à peu; des raideurs, d'abord transitoires, se montrent et gênent la motilité volontaire. Puis cette exaltation des réflexes s'accentue, le clonus du pied s'esquisse, les raideurs deviennent plus étendues et plus durables. Ce sont là des signes de transition, ou plutôt des signes précurseurs, qui annoncent la contracture secondaire. C'est déjà la *contracture latente*.

B) **Période de contracture.** — La contracture permanente est annoncée par les signes précédents. Elle survient généralement de un à trois mois après le début de l'hémiplégie. Elle est *constante*. Malgré qu'elle manquât une fois sur 32 cas observés par M. Bouchard, on peut avancer qu'elle ne fait jamais défaut, si l'on tient compte des faits où elle est purement latente, et affirmer qu'il n'y a pas d'hémiplégie flaccide permanente. En réalité, les hémiplégies qui paraissent rester flaccides présentent de l'exagération des réflexes ou de la trépidation spinale. Il y a toujours *imminence* ou opportunité de contracture. En effet, une simple excitation mécanique cutanée ou tendineuse, un effort, une émotion même, suffisent pour la faire apparaître temporairement.

Ces cas exceptionnels mis à part, la contracture est habituellement très apparente. Les signes précurseurs signalés plus haut annoncent sa venue pro-

[1] Le nerf facial donnerait parfois un filet au muscle orbiculaire palpébral.

chaine. La raideur transitoire d'abord, ensuite permanente, se montre surtout dans les fléchisseurs de la main et du bras. Les doigts progressivement se fléchissent dans la paume de la main, l'avant-bras se fléchit à son tour et se met en pronation sur le bras qui se colle le long du thorax. Des phénomènes analogues se passent du côté du membre inférieur et même de la face (quoique plus rarement). Ainsi s'établit la contracture dans le côté hémiplégique; elle s'exagère lentement et reste ensuite fixe. Parfois elle est si prononcée qu'il est impossible de trouver les réflexes tendineux.

Cette contracture permanente imprime, cela se conçoit, aux membres paralysés une attitude vicieuse, une déformation variable suivant les cas. Il y a deux types d'attitude fréquents : le type de flexion et le type d'extension, suivant la prédominance de la contracture sur tel ou tel groupe musculaire.

Au membre supérieur, c'est le type de flexion qu'on rencontre ordinairement :



Fig. 14. — Type de flexion du bras.



Fig. 15. — Type d'extension du bras.

le bras quelquefois collé au tronc est en adduction et rotation en dedans; l'avant-bras fléchi à angle droit sur le bras et en pronation, la main fléchie sur l'avant-bras; les doigts, avec le pouce en dedans, sont fléchis dans la paume de la main, parfois avec une telle énergie qu'il peut en résulter des accidents. Au membre inférieur, c'est le type inverse qui domine avec l'extension des divers segments les uns sur les autres, abduction générale et rotation du membre en dehors : la jambe est en ligne droite, étendue sur la cuisse et le pied en *varus équin*.

Mais ces deux types ne sont ni constants ni exclusifs. Ainsi on peut voir le type d'extension au membre supérieur, et au membre inférieur le type de flexion. Ils ne sont, du reste, pas les seuls possibles et ils peuvent se mélanger sur un même membre ou dans divers segments. Il y a, à cet égard, un très grand nombre de variétés cliniques qu'il faut renoncer à décrire.

Du côté du tronc, la contracture n'est pas rare; elle imprime une attitude vicieuse variable suivant les cas.

A la face, la contracture est assez rare. Souvent la paralysie s'efface, sans laisser de traces, avec le temps. S'il y a contracture secondaire, l'asymétrie faciale devient très évidente : les traits du côté sain sont fortement attirés du côté malade dont la commissure labiale est surélevée. Au premier abord, on pourrait croire à une paralysie faciale du côté sain.

Comment évolue la contracture permanente des hémiplégiques? Parfois elle reste très modérée et permet l'usage des membres. Parfois elle va, pour ainsi dire, toujours en progressant; elle entraîne des attitudes incroyables et condamne les malades au lit avec impotence motrice absolue. Entre ces deux extrêmes, il existe de nombreux degrés intermédiaires. Enfin, dans quelques exemples exceptionnels, elle rétrocède et disparaît. Ce *retour à la flaccidité*, caractérisée par l'état flasque des membres et la diminution ou l'abolition des réflexes, peut se produire plusieurs années après le début de la contracture. Il est sous la dépendance de l'amyotrophie, qui est venue compliquer le tableau.

Quand la contracture est restée modérée, le malade peut quitter son lit, se servir dans une certaine mesure de son membre supérieur et assez convenablement de son membre inférieur. Il peut marcher. A cet égard, l'attitude d'un hémiplégique qui marche est loin d'être univoque. Mais souvent cette attitude répond au type classique que Todd a magistralement décrit en quelques lignes : « Si vous examinez, dit-il, une personne atteinte d'hémiplégie par suite de lésion organique du cerveau, vous remarquerez que, lorsqu'elle marche, elle offre une allure particulière qui a pour but de porter la jambe paralysée en avant. Elle porte son tronc sur le côté opposé à la paralysie et repose le poids du corps sur la jambe saine; puis, elle jette en avant la jambe paralysée et lui fait décrire un mouvement de circumduction, d'arc de cercle. » Elle fauche, suivant l'expression consacrée. C'est là la démarche que Charcot a proposé d'appeler *hélicopode* (pied qui tourne en hélice), par opposition à la démarche *helcopode* (pied qui traîne) des hystériques hémiplégiés.

Tels sont les caractères primordiaux des deux périodes flaccide et rigide de l'hémiplégie. Nous ajouterons simplement que les réactions électriques sont généralement normales dans les muscles paralysés, à moins que l'hémiplégie ne se complique d'amyotrophie. Quant aux complications assez fréquentes d'ordre moteur, sensitif, vaso-moteur, trophique ou intellectuel, nous les mentionnerons dans un paragraphe spécial, après avoir recherché l'état du côté « sain ».

C) **Troubles du côté sain.** — On peut poser en principe que le côté sain chez les hémiplégiques n'est jamais complètement sain. Dès 1875, Westphal y avait signalé le clonus du pied. M. Déjerine, en 1878, fit la même remarque. Brissaud[1]

[1] Brissaud, *Th. de Paris*, 1880.

insista sur l'exaltation des réflexes et la contracture qu'on pouvait y rencontrer. Mais c'est surtout MM. Pitres et Dignat qui ont fait de ce sujet une étude systématique. M. P. Marie, dans ses leçons, M. Faure (1), dans sa thèse inaugurale, l'ont complétée.

D'après Dignat, au *membre inférieur* du côté « sain », la force musculaire, recherchée au début de l'hémiplégie, est diminuée de moitié. Aussi y a-t-il une impotence relative qui coexiste, du reste, avec l'absence de coordination des mouvements. En outre, le réflexe rotulien y est souvent exagéré et la contracture permanente n'y est pas très rare. « Il y a dans les salles de la Salpêtrière un grand nombre de femmes hémiplégiques devenues ainsi paraplégiques au bout d'un certain nombre d'années (2). »

Au *membre supérieur* « sain », on ne retrouve jamais ni clonus, ni contracture, ce qui semble bien en rapport, observe M. P. Marie, avec cette remarque que, à l'inverse des membres inférieurs, les membres supérieurs sont faits pour agir surtout individuellement. Mais, par contre, les réflexes tendineux y sont exagérés, et la force musculaire diminuée de 38 pour 100.

Le déterminisme de ces troubles a été mis en évidence par M. Pitres. Dans ces faits, il y a une dégénération des deux faisceaux pyramidaux droit et gauche consécutivement à une lésion cérébrale unilatérale. Sur 10 autopsies, cet auteur a trouvé 6 fois une dégénération bilatérale des faisceaux pyramidaux croisés, à peu près pareille des deux côtés. Dans les 4 autres cas, la sclérose du faisceau pyramidal croisé était moins intense du côté sain. La dégénération des faisceaux de Türck était inconstante. Quant à l'explication de cette sclérose pyramidale bilatérale, il est difficile d'accepter l'opinion de M. Hallopeau, qui fait intervenir la diffusion de la lésion au niveau de l'entrecroisement des pyramides. Bien plus en rapport avec l'anatomie normale se trouve la théorie de Charcot, Pitres et P. Marie, qui accusent l'étroitesse des connexions qui relient entre eux les faisceaux moteurs de l'une et l'autre moitiés du corps et l'irrégularité de distribution des faisceaux pyramidaux.

D) **Évolution de l'hémiplégie.** — Nous avons déjà laissé entrevoir que, quel que fût son mode de début, l'hémiplégie cérébrale pouvait évoluer dans un triple sens. Nous avons vu qu'elle pouvait complètement guérir en un laps de temps, du reste très variable, lorsqu'il s'agissait d'hémiplégie par compression légère et transitoire du faisceau pyramidal.

Assez souvent, au contraire, elle se termine rapidement par la mort. On voit alors, du deuxième au quatrième jour qui suit l'attaque, apparaître sur la fesse du côté paralysé une rougeur érythémateuse étendue, bientôt suivie d'une eschare sur les caractères, l'évolution et la signification pronostique de laquelle nous avons insisté à l'article *Apoplexie*.

En même temps que cette eschare survient, la température centrale s'élève à 40 degrés et au-dessus, en dehors de toute phlegmasie viscérale. La suppuration péri-escharotique se montre, l'état général s'aggrave et le sujet succombe rapidement dans ce *decubitus acutus* qui, en raison de sa signification menaçante, mériterait plutôt le nom d'*ominosus* que lui a donné Charcot.

(1) Faure, *Th. de Lyon*, 1893.
(2) Brissaud, *loc. cit.*

Somme toute, cette évolution de l'hémiplégie cérébrale vulgaire soit vers la guérison complète, soit vers la mort rapide, reste une terminaison assez rare. Dans la grande majorité des cas, la température ne dépasse pas 38 degrés et l'eschare ne survient pas. Il ne reste qu'une paralysie permanente qui évolue en deux phases successives. A la flaccidité succède, au bout d'un à trois mois, la contracture définitive qui peut durer dix ans, vingt ans et même davantage. Il ne s'agit plus que d'une infirmité à vie. Tantôt cette infirmité est grave; elle empêche la marche et la station debout et ne permet aux malades condamnés au lit qu'un usage plus ou moins limité de leurs membres. Il n'est pas rare de voir, chez ces hémiplégiques immobilisés, survenir à un moment donné, quelquefois très tôt, l'incontinence des urines et des matières et une eschare sacrée qui facilitent l'infection urinaire ou générale et conduisent à la cachexie infectieuse et à la mort. Tantôt, et plus souvent, cette infirmité est très relative; elle est parfaitement compatible avec les occupations habituelles du sujet et avec la marche. Ces hémiplégiques qu'on rencontre si fréquemment dans les asiles de la vieillesse ne meurent pas de leur paralysie. Ils succombent soit à un nouvel ictus, soit à une maladie intercurrente (broncho-pneumonie, pneumonie, etc.).

Complications. — Tels sont les caractères fondamentaux de l'hémiplégie cérébrale. Il n'est pas rare de voir s'ajouter à ce tableau, à un moment donné, des signes accessoires et inconstants, pré- ou posthémiplégiques, qu'on peut à la rigueur considérer comme des complications et qui sont d'ordre sensitif, moteur, vaso-moteur, trophique, intellectuel, etc.

A. **Troubles sensitifs.** — Ces troubles de la sensibilité sont subjectifs ou objectifs. Les premiers sont représentés par des engourdissements, des fourmillements, et parfois par de véritables douleurs, généralisés à tout le côté paralysé ou localisés à un membre, à un segment de membre. Ils peuvent précéder la paralysie ou la suivre et, dans ce dernier cas, se montrer à toutes les périodes de l'évolution hémiplégique.

Parmi les troubles de la sensibilité objective il faut placer l'hémihyperesthésie et surtout l'*hémianesthésie.* Ce sujet sera traité complètement au chapitre V. Nous n'y insisterons pas ici.

B. **Troubles moteurs posthémiplégiques.** — Par définition, la contracture permanente et la trépidation spinale pourraient ressortir à ce chapitre. Mais ils font partie intégrante du syndrome hémiplégie dont on ne peut les séparer. Avec plus de raison, la *contracture précoce* et les *convulsions partielles* devraient prendre place dans cette étude. Nous n'y insisterons pas ici. Elles trahissent, la première, une inondation ventriculaire, et la seconde une lésion méningo-corticale. Nous réserverons ce paragraphe exclusivement à certains mouvements qui précèdent quelquefois et suivent souvent l'hémiplégie. Les mouvements *préhémiplégiques* sont rares, d'amplitude généralement modérée, et de courte durée (un ou plusieurs jours). Ils cèdent en effet bientôt la place à la paralysie, mais ils ne sont pas forcément suivis, pas plus que les mouvements posthémiplégiques ne sont toujours précédés, d'hémiplégie motrice. Ils ont, dans tous les cas, une signification grave et indiquent le plus souvent une terminaison rapidement fatale.

Les mouvements *posthémiplégiques* sont beaucoup plus fréquents. Ils sont

tantôt réguliers et rythmés et constituent de véritables tremblements qui peuvent simuler l'hémiparalysie agitante ou l'hémisclérose en plaques. Tantôt, au contraire, irréguliers et sans rythme, ils se présentent sous la forme d'hémi-athétose, d'hémichorée ou d'hémiataxie. Mais la distinction entre ces deux groupes de mouvements posthémiplégiques n'est pas aussi tranchée qu'on pourrait le croire. Il existe, en effet, un certain nombre de cas intermédiaires qui établissent entre eux une transition graduelle. De même, entre les diverses variétés de chaque groupe, il existe des types de passage. Ce sont là, en somme, des phénomènes différents d'aspect clinique, mais identiques de nature. « Quand ils surviennent, dit Demange (1), des deux côtés du corps, à la suite d'une hémiplégie bilatérale, ils peuvent simuler presque complètement les maladies susnommées (chorée, athétose, paralysie agitante, tabes, sclérose en plaques) et leur diagnostic présente alors de grandes difficultés. »

Deux conditions sont nécessaires à la production de ces mouvements : il faut que l'hémiplégie soit incomplète et plus ou moins flaccide, c'est-à-dire que la contracture secondaire n'entraîne pas une rigidité absolue. La cause de l'hémiplégie n'a aucune importance; elle est en effet subordonnée au siège et non à la nature de la lésion.

Ces troubles moteurs coexistent souvent avec une hémianesthésie sensitive-sensorielle, à cause de la contiguïté du faisceau sensitif et du faisceau pyramidal. Tous les auteurs ne sont pas d'accord sur la localisation de la lésion qui occasionne ces accidents. Les uns, avec Charcot et F. Raymond, la placent dans la capsule interne, au voisinage et en avant du faisceau sensitif, hors de la couche optique et du corps strié. M. F. Raymond (2) a réuni 35 observations d'hémorrhagie ou de ramollissement de la couche optique. Dans 4 cas seulement, il y avait de l'hémichorée. Or, dans ces 4 cas, la capsule interne était intéressée simultanément. « L'hémichorée, dit-il, résulte d'une lésion d'un faisceau particulier de la couronne rayonnante, faisceau placé en avant, en dehors du faisceau sensitif et en rapport avec la partie postérieure de la couche optique qu'il couvre de ses fibres. » Pour d'autres auteurs, pour Hammond, Gowers, Galvagni, entre autres, les mouvements posthémiplégiques sont dus à une altération des couches optiques et peut-être du corps strié. Dans deux cas rapportés par Gowers, la lésion n'intéressait que la couche optique. Nothnagel conclut que dans la majorité des faits, la couche optique et la partie postérieure de la capsule interne étaient intéressées simultanément, et que, dans des cas plus rares, la lésion portait exclusivement tantôt sur la couche optique, tantôt sur la partie postérieure de la capsule. De telle sorte que, avec de telles données, le problème de la localisation précise est difficile à résoudre.

Dans une autre théorie, formulée par Kahler et Pick et adoptée par Demange, Ricoux et Bidon (3), ces troubles moteurs relèveraient d'une altération du faisceau pyramidal, *sur un point quelconque de son trajet*, depuis son origine corticale jusqu'à sa terminaison médullaire. Si le faisceau pyramidal est

(1) Demange, Contrib. à l'étude des tremblements pré- et posthémiplégiques. *Rev. de M.*, 1883.
(2) Raymond, *Th. Paris*, 1876.
(3) Bidon, *Rev. de méd.*, 1886.

détruit par la lésion, c'est la contracture qui en résulte, s'il est simplement comprimé, ou irrité, c'est le tremblement ou l'hémichorée. Cette théorie accepte donc, en l'étendant et en l'interprétant, la théorie de Charcot et Raymond.

Conciliant, pour ainsi dire, les théories de Charcot et de Gowers, Stephan [1] explique ces mouvements par l'irritation du faisceau pyramidal, irritation dépendant elle-même d'une lésion de la couche optique, siège des centres coordinateurs.

Quoi qu'il en soit, ces troubles sont identiques de nature. En raison de leurs divers aspects cliniques, ils méritent cependant une courte description séparée.

1° Tremblements posthémiplégiques proprement dits. — En 1881, M. Grasset [2] observa chez un hémiplégique « un tremblement unilatéral présentant tous les caractères de la paralysie agitante, il ne se produisait qu'au repos et s'accompagnait même de sensation de chaleur et de l'immobilité de la tête portée en avant, simulant l'attitude soudée ». Il est juste de faire remarquer que pareil phénomène avait déjà été constaté par Leyden, Oppolzer, Westphal, Auerbach. Dans le cas de Leyden, caractérisé par un tremblement du bras droit, on trouva à l'autopsie un sarcome intéressant toute la couche optique gauche.

D'autre part, Bernheim et Demange ont apporté, chacun de leur côté, des exemples de tremblement hémiplégique rappelant par ses caractères le tremblement de la sclérose en plaques.

Depuis lors, plusieurs faits ressortissant à l'un ou l'autre type ont été publiés par divers auteurs.

2° Hémiataxie. — Hémichorée. — Hémiathétose. — a. *Hémiataxie.* — Dans son livre, M. Grasset parle d'un malade qui, « dès qu'il voulait agir avec le bras paralysé, et spécialement quand il voulait exécuter un acte un peu délicat, exigeant de petits mouvements, » avait dans les doigts des contractions irrégulières qui l'empêchaient, par exemple, de tirer son crayon pour écrire. A l'autopsie de ce malade, on trouva une lésion simultanée de la capsule interne et des corps opto-striés. Dans ces faits d'hémiataxie posthémiplégique, il s'agit de mouvements incoordonnés, à l'occasion d'actes voulus, rappelant l'incoordination des tabétiques, mais n'étant pas, comme celle-ci, exagérés par l'occlusion des yeux.

b. *Hémichorée.* — Vue et notée par Travers, Rood, Tuckwell, H. Jackson, l'hémichorée était considérée par ces auteurs comme de la chorée vulgaire. Weir Mitchell, en 1874, consacra quelques développements à ce syndrome et montra que l'hémichorée était symptomatique. Après l'étude magistrale qu'en fit Charcot, Veyssière et Lépine en rapportèrent de nouveaux exemples, mais c'est surtout M. F. Raymond qui approfondit la question, en se basant sur une trentaine d'observations dont quelques-unes avec autopsie.

Parfois l'hémichorée précède la paralysie de quelques jours, soit qu'elle suive l'ictus ou qu'elle s'installe progressivement. Dans la majorité des cas, elle suit l'hémiplégie et ne se montre que quelques mois après le début de

(1) Stephan, Les tremblements pré et posthémiplégiques. *Rev. de méd.*, 1887, p. 204.
(2) Grasset, *Maladies du système nerveux*, 1881, p. 205.

celle-ci, c'est-à-dire lorsque l'hémiplégie commence à guérir. Elle est caractérisée par des mouvements involontaires, irréguliers, peu étendus d'abord, devenant bientôt plus amples et persistant souvent, avec ces caractères, jusqu'à la mort. Ces troubles existent au repos et s'exagèrent à propos des mouvements volontaires qu'ils entravent ou empêchent. Ils siègent dans les membres, plus rarement dans la face. « La main, dit M. Raymond (1), ne peut rester tranquille ; sans cesse des secousses brusques et inattendues étendent ou fléchissent les doigts ou bien impriment des mouvements en sens divers à l'avant-bras sur le bras, de même pour le membre inférieur. »

Habituellement, cette hémichorée se superpose à une hémiparésie bien plutôt qu'à une hémiplégie. La contracture y est cependant constante, mais légère. Elle est souvent accompagnée d'hémianesthésie. Par contre l'amyotrophie, les déformations et les troubles intellectuels font ordinairement défaut. Il s'agit ici d'hémichorée symptomatique d'un foyer capsulaire. Au contraire, dans l'hémichorée par atrophie cérébrale, l'hémianesthésie manque et les troubles intellectuels sont fréquents. Lorsque la cause est une tumeur cérébrale, la sensibilité est également intacte et l'on rencontre une série de symptômes que nous ne pouvons mentionner ici.

c. *Hémiathétose.* — Hammond, le premier, en 1871, prononça le nom d'athétose. Bientôt, en Amérique et en Angleterre, les observations se multiplièrent. Puis, en 1875, Eulenburg et Charcot, en 1876, abordèrent cette question. Oulmont (2) en fit la première étude d'ensemble.

Qui dit hémiathétose dit mouvements involontaires exagérés, lents, limités à la main et au pied du côté hémiplégique. C'est là un syndrome commun à diverses lésions cérébrales, compliquant tantôt l'hémiplégie vulgaire, tantôt l'atrophie cérébrale. Dans le premier cas, elle peut survenir à tout âge ; dans le second, elle se montre surtout dès les premières années de la vie. Ainsi, sur 11 cas consécutifs à l'hémiplégie vulgaire, M. Oulmont en a vu 3 apparaître dans l'enfance, 2 entre 20 et 30 ans et les autres entre 35 et 60 ans. Au contraire, dans 12 cas consécutifs à l'atrophie cérébrale, l'hémiplégie fit son apparition avant 7 ans.

Règle générale, elle se montre peu de temps après l'hémiplégie (entre quelques semaines et 2 ans) lorsque la paralysie commence à s'amender. Le sujet qui en est atteint se présente avec une attitude caractéristique : c'est un hémiparétique qui appuie fortement sa main malade contre le tronc ou qui la maintient avec la main du côté sain pour empêcher les mouvements involontaires. Ce qui caractérise ces mouvements athétosiques, c'est leur *localisation* aux extrémités du côté paralysé, c'est-à-dire aux doigts et aux orteils. Assez souvent le poignet et rarement le cou-de-pied y participent. Exceptionnellement le cou et la face sont intéressés. En outre de leur limitation si spéciale, ces mouvements sont *lents* et *exagérés*, rappelant ceux des tentacules du poulpe marin. Suivant leur amplitude, qui est très variable, on peut en décrire une forme atténuée, une forme moyenne et une forme intense.

Ces mouvements sont permanents ; ils persistent au repos et quelquefois

(1) Raymond, *loc. cit.*
(2) Oulmont, Étude clinique sur l'athétose. *Th. Paris*, 1878.

même pendant le sommeil. Sur 27 cas, M. Oulmont les a vus persister 25 fois pendant le repos. Il est vrai de dire qu'ils sont alors plus ou moins atténués et partant difficiles quelquefois à percevoir. Ils varient suivant les jours et les divers moments de la journée et cela sans cause appréciable. La volonté n'a sur eux aucune influence déterminée : parfois elle les suspend quelques instants, surtout s'ils sont faibles; souvent elle les exagère et les transforme en mouvements choréiformes. La fatigue et les émotions peuvent les changer en spasmes transitoires. Ils apportent à la préhension, à la marche, aux actes divers de la main une gêne plus ou moins grande, qui est dans certains cas une cause d'incapacité de travail.

Généralement le coude et l'épaule sont respectés et c'est là ce qui les distingue cliniquement de l'hémichorée.

A la *main*, les mouvements se passent surtout dans l'articulation métacarpo-phalangienne, assez souvent dans toutes les articulations des phalanges. Ils produisent la flexion, l'extension, l'abduction, l'adduction. Sauf à l'index, l'extension prédomine sur la flexion, en particulier à l'articulation phalango-phalanginienne qui semble disloquée. En ce qui concerne l'abduction, les doigts sont tantôt écartés en patte d'oie, tantôt, le pouce étant isolé, les quatre autres doigts forment deux groupes (index et médius, d'une part ; annulaire et auriculaire, de l'autre). Du reste, les doigts jouissent de leur indépendance propre et se meuvent isolément ou simultanément.

Comme les doigts, le poignet peut se mouvoir en tous sens, dans les sens de la flexion, de l'extension et latéralement, surtout vers le bord cubital.

Aux *orteils*, les mouvements de flexion et d'extension l'emportent. C'est l'image atténuée des mouvements de la main. L'articulation tibio-tarsienne peut y prendre part.

Quand la face est atteinte, on voit des grimaces variées déterminées par les contractions de l'orbiculaire des paupières, des zygomatiques, du peaucier du cou, etc.



Fig. 16. — Facies grimaçant d'un athétosique.

Parmi les phénomènes qui accompagnent l'hémiathétose, il faut souligner l'hémichorée et l'hémianesthésie. Celle-ci est très fréquente. M. Oulmont l'a trouvée 12 fois sur 29 cas. Ce chiffre est même audessous de la vérité, si l'on tient compte des faits où elle est transitoire et où un examen trop tardif n'a pu la constater. A la longue, en effet, les troubles de la sensibilité s'atténuent et s'effacent. « Sauf un cas, dit M. Oulmont, il n'en est pas un seul où l'on puisse nier qu'il n'y ait jamais eu d'hémianesthésie. » On a encore noté, dans l'hémiathétose, des troubles vaso-moteurs, l'atrophie ou l'hypertrophie musculaire (l'hypertrophie est l'exception, l'atrophie ou l'intégrité la règle), la laxité des ligaments, des déformations articulaires, plus marquées au niveau de la main, à laquelle elles donnent quelquefois l'aspect du rhumatisme déformant.

Une fois installée, l'hémiathétose persiste indéfiniment sans amélioration

appréciable. Gowers a observé une fois la guérison à peu près complète.

Nous avons eu en vue jusqu'ici l'hémichorée compliquant une hémiplégie vulgaire. Lorsque l'hémichorée est symptomatique d'atrophie cérébrale, ses caractères propres sont identiques mais les signes concomitants différents, c'est-à-dire qu'il y a ici une atrophie considérable des membres paralysés. La céphalée, la diplopie, etc., accompagnant l'hémiathétose, doivent faire songer à une tumeur cérébrale.

Charcot et F. Raymond ont précisé la localisation de la lésion qui cause l'hémiathétose. Elle est identique à celle de l'hémichorée. Cela devait être, puisque entre l'hémichorée et l'hémiathétose il n'y a qu'une différence de degré. De nombreux faits de transition justifient ce rapprochement fait par Charcot et adopté depuis lors par la majorité des médecins.

C. **Troubles vaso-moteurs et trophiques.** — Nous n'insisterons pas sur les troubles vaso-moteurs : la coloration rouge violacé de la peau, l'abaissement de la température locale, dont on pourrait rapprocher la diminution de la pression artérielle. L'œdème mérite une mention particulière : il est souvent précoce et localisé aux extrémités.

Parmi les troubles trophiques, nous avons déjà étudié l'eschare fessière du décubitus. Mais les eschares peuvent survenir à d'autres périodes de la paralysie, particulièrement à la période ultime. Elles siègent alors de préférence dans la région sacrée, au coude et au talon. Nous ne ferons que mentionner les troubles trophiques cutanés variables [1], et les déformations des ongles, pour nous arrêter quelques instants à la description de l'amyotrophie et des arthropathies hémiplégiques.

1. *Amyotrophie.* — Il s'agit ici d'atrophie musculaire véritable et nullement d'émaciation diffuse occasionnée par une impotence prolongée. Cette atrophie, entrevue par Todd et Romberg, a fait depuis lors l'objet d'intéressants travaux.

Suivant l'époque de son apparition, on peut la diviser en précoce et tardive, la première se produisant dans les premiers jours ou les huit premières semaines qui suivaient l'ictus. Au delà de cette limite, l'atrophie est dite tardive.

Précoce ou tardive, l'amyotrophie des hémiplégiques frappe le membre supérieur habituellement et en deux lieux d'élection : à la main au niveau des éminences thénar, hypothénar et des interosseux, à l'épaule au niveau du deltoïde. Quelquefois un segment de membre et même un membre tout entier est envahi. Le membre inférieur et le tronc sont d'ordinaire respectés. Cette amyotrophie, quand elle est précoce, évolue rapidement; elle atteint vite son maximum, puis reste stationnaire, sans jamais atteindre l'intensité des atrophies musculaires spinales vulgaires. Elle est très souvent précédée ou accompagnée de douleurs vives localisées à la région menacée ou envahie. D'habitude elle offre électriquement les caractères d'une atrophie simple, exceptionnellement ceux d'une atrophie dégénérative.

On a trouvé des lésions de siège variable, à l'autopsie, et admis, suivant le cas, une pathogénie spinale, cérébrale ou périphérique.

Charcot constata le premier des altérations des cellules des cornes

(1) MATTIGNON, Éruption furonculeuse limitée au côté de la face paralysé dans un cas d'hémiplégie gauche. *Méd. mod.*, 1895, p. 51.

antérieures et formula la théorie spinale de cette amyotrophie, cette polymyélite antérieure étant consécutive à la dégénération des fibres du faisceau pyramidal. Bientôt Hallopeau, Leyden, Carrière, Pitres, Brissaud [1] publièrent des faits confirmant cette manière de voir. Récemment Fürstner et Knoblauch ont signalé l'atrophie presque constante de la corne latérale, consécutivement à la dégénération pyramidale dans la moelle.

M. Babinski [2] en 1886 signala une observation qui faisait exception à cette loi. Les cornes antérieures, comme d'ailleurs les nerfs périphériques, étaient saines. Plus tard Quincke, Eisenlor, Borgherini, Roth et Muratow, Darkschewitch rapportèrent des faits identiques au précédent. Pour expliquer ces faits, ces auteurs formulèrent la théorie cérébrale et invoquèrent l'action trophique du cerveau sur les muscles. L'interprétation de l'amyotrophie hystérique venait à l'appui de cette manière de voir. Il semble, d'après des travaux récents, que cette amyotrophie dépende d'une localisation spéciale de la lésion cérébrale et que l'altération de la couche optique soit nécessaire pour qu'elle se produise.

En 1889, M. Déjerine [3] relata 4 observations d'atrophie musculaire, chez des hémiplégiques, sans lésion des cornes antérieures, mais avec altération des nerfs périphériques. Il vit dans cette atrophie la conséquence de ces névrites périphériques. Dans des cas analogues, MM. Bouchard et Cornil avaient déjà également noté des lésions des nerfs.

Dès ce moment, il exista trois opinions en apparence opposées.

Dans ces deux dernières années ont surgi de nouveaux travaux dus à MM. Joffroy et Achard [4], Guizzetti [5], Steiner, qui ont essayé de concilier ces diverses théories. MM. Joffroy et Achard pensent qu'en modifiant la théorie de Charcot, on peut l'appliquer à tous les faits. Il est évident qu'elle s'applique tout naturellement aux faits dans lesquels les cornes étaient lésées. Quant aux observations de Babinski, Quincke, etc., l'altération dynamique de ces mêmes cornes suffirait à expliquer l'amyotrophie. « L'irritation cellulaire, écrivent MM. Joffroy et Achard, est capable d'entraîner l'atrophie des muscles, à la période où elle est encore à l'état de trouble purement dynamique, c'est-à-dire alors qu'elle ne se traduit par aucune lésion histologique appréciable à nos moyens actuels d'investigation. » La pathogénie de l'amyotrophie hystérique et arthropathique semble justifier cette hypothèse. Dans cette manière de voir, la névrite périphérique serait, comme l'amyotrophie, dépendante de cette altération dynamique des cornes antérieures. Guizzetti admet aussi toujours l'influence directe de la corne antérieure, le cerveau agissant immédiatement sur cette corne et non pas sur le muscle. Pour Steiner [6], qui a analysé 18 observations, c'est encore les centres inférieurs médullaires qui sont en jeu. Leur action trophique est troublée par les lésions des centres supérieurs cérébraux.

Quant aux muscles altérés, ils présentent généralement une atrophie simple et exceptionnellement une atrophie dégénérative.

[1] Brissaud, *Revue mensuelle de méd. et de chir.*, 1879, p. 616.
[2] Babinski, *Soc. de biol.*, 1886, p. 77.
[3] Déjerine, *Soc. de biol.*, 1889, p. 225.
[4] Joffroy et Achard, *Archiv. de méd. expérim.*, 1891, p. 780.
[5] Guizzetti, *Riv. sperim. di freniat.*, 1893
[6] Steiner, *Deuts. Zeitsch. für Nervenheil*, 1893, t. III, p. 280.

2. *Arthropathies des hémiplégiques.* — Parmi les troubles trophiques qui peuvent succéder promptement à l'ictus apoplectique, les arthropathies douloureuses méritent une attention particulière. Ces arthropathies se produisent exclusivement du côté de la paralysie. Elles intéressent, par ordre de fréquence, l'épaule, le poignet, le coude, les petites articulations des mains, le genou, le pied, la hanche. Elles apparaissent, en moyenne, de douze à vingt jours après l'attaque, quelquefois plus tôt, dès le quatrième jour, et même alors que le sujet est plongé dans un profond coma, il est très facile de les reconnaître aux gémissements que déterminent la pression ou la légère traction exercées sur les jointures. D'ailleurs il existe presque toujours des signes extérieurs qui les annoncent ou les font prévoir. Le tégument est rouge, violacé, au niveau des articles, surtout à la face dorsale des régions carpienne et métacarpo-phalangienne. Un œdème plus ou moins diffus, ordinairement très prononcé sur le dos de la main, douloureux et accompagné d'une élévation de température encore plus considérable qu'on ne la constate habituellement du côté de l'hémiplégie, met l'observateur en éveil. Si le sujet est conscient et peut rendre compte des sensations qu'il éprouve, il se plaint de ressentir des tiraillements profonds au pourtour des articulations, des crampes très pénibles, exacerbantes, surtout nocturnes, et toujours exagérées par l'exploration, même la plus discrète. Les douleurs en question s'irradient jusque dans les masses musculaires, au pourtour des jointures, principalement dans le deltoïde, le biceps, les fléchisseurs du poignet, le mollet, la cuisse, et elles présentent leur maximum d'intensité sur le trajet des gros troncs nerveux. Ce sont ces douleurs qui, s'exaspérant au plus léger mouvement, parfois au moindre ébranlement du lit, font proférer au patient des gémissements ou des cris analogues à ceux des rhumatisants aigus; et, en vérité, la ressemblance est frappante, à tel point que les arthropathies ont pu être d'abord assimilées à des manifestations rhumatismales.

Les arthropathies des apoplectiques signalées par Durand-Fardel, Valleix, Grisolle, sont cependant une complication tout à fait indépendante d'un état diathésique primordial. Elles ne relèvent absolument que de la lésion cérébrale qui a déterminé la paralysie, elles constituent, au premier chef, ainsi que l'a démontré Brown-Séquard ([1]), un phénomène trophique, et elles ont une histoire anatomo-clinique qui leur appartient en propre, et que Charcot a maintes fois exposée dans ses cours ([2]). Ce que nous en avons déjà dit répond à la généralité des cas et caractérise suffisamment les phénomènes objectifs de l'arthrite Mais il faut retenir deux faits importants qui relèvent plutôt de son évolution et qui sont les suivants : 1° les douleurs articulaires apparaissent habituellement à l'époque même où un état fébrile accompagné de symptômes graves, laisse entrevoir une issue fatale; c'est à cette même date qu'on peut constater souvent la formation de l'eschare sacrée; 2° dans un grand nombre de cas, l'affection reste latente; il faut la rechercher, et même alors elle peut ne se révéler que par des symptômes relativement obscurs, ou du moins disproportionnés, quant à leur faible intensité, avec les lésions correspondantes. Dans la seconde comme dans la première alternative, le pronostic est invariable-

([1]) *The Lancet*, XII, july 18, 1861.
([2]) Voy. *Œuvres complètes de J.-M. Charcot*, t. IX, p. 181.

ment très sombre, non pas au seul point de vue de l'arthropathie, mais relativement à la faiblesse générale du sujet et au peu de chances de survie qui lui restent.

Lésions des arthropathies hémiplégiques. — On peut, avec Charcot, les résumer de la façon suivante : *synovite* subaiguë, avec végétations fibroïdes, ordinairement sans épanchement notable. La séreuse, en effet, présente une injection vive avec tuméfaction villeuse, un épaississement et un boursouflement ecchymotiques; çà et là, elle forme au pourtour des surfaces diarthrodiales un repli turgescent, violacé, gorgé de sang, qui rappelle le *chémosis.* Les cartilages ne semblent pas subir l'influence qui préside à la congestion de la synoviale. Quant au liquide épanché, toujours peu abondant, il est transparent, moins épais, moins visqueux que la synovie, et semble seulement se concréter en une substance glaireuse à la surface du cartilage. Quelquefois il contient de longs filaments blanchâtres, fermes, tenaces, franchement fibrineux, ainsi qu'on peut s'en assurer à l'aide du microscope. Ce dernier fait paraît plutôt appartenir à la catégorie des arthropathies survenues au cours de l'affection ultime à laquelle succombent tant d'apoplectiques, la pneumonie; et il ne serait pas impossible — ce n'est là qu'une hypothèse — que l'infection fibrinogène n'eût fait que marquer sa participation au processus de dystrophie, dans une région dépourvue de toute résistance.

Pathogénie des arthropathies. — Nous avons incidemment signalé la douleur que les malades éprouvent avec plus d'intensité sur le trajet des gros troncs nerveux. Ce fait a d'abord donné une certaine consistance à l'hypothèse que les hémiplégiques chez lesquels elle se manifeste et qui sont sous le coup de lésions articulaires imminentes, présentent des complications nerveuses périphériques, tributaires elles-mêmes de la lésion encéphalique primordiale. Ces complications consisteraient en une *névrite hypertrophique* signalée depuis longtemps par Lenbucher, et dont le siège serait le névrilemme. La névrite des hémiplégiques, dans quelques cas, n'est pas douteuse; l'hypertrophie des gros troncs nerveux la rend reconnaissable à l'œil nu. Selon Charcot, elle peut survenir à la suite de toutes les grandes destructions du parenchyme cérébral, mais de préférence à la suite du ramollissement. Toutefois, comme la névrite hypertrophique fait défaut dans un grand nombre de cas, force est de rechercher une autre intervention pour expliquer l'arthropathie. L'immobilité, ni la diathèse goutteuse ou rhumatismale, ni l'altération secondaire de la substance grise spinale ne donnent la clef de cette complication; le début en est trop précoce et sa variabilité suivant les sujets trop évidente pour qu'on s'en réfère à une influence autre que celle des centres cérébraux eux-mêmes. Il y a donc de grandes vraisemblances pour que le trouble trophique articulaire soit sous la dépendance des filets vaso-moteurs qui prennent leur origine dans l'encéphale et qui subissent, en un point quelconque de l'axe médullaire, une décussation analogue à celle des filets moteurs proprement dits. Cette hypothèse, fondée sur l'assimilation des faits cliniques avec les faits d'expériences où de graves altérations trophiques succèdent aux sections nerveuses, n'est pas absolument à l'abri de toute critique. On sait, en effet, que les sections de filets vaso-moteurs, tout en créant des conditions circulatoires nouvelles, ne sont pas nécessairement le point de départ de grandes dystrophies

articulaires. La perversion des actes nutritifs exige, pour se manifester, une influence plus directe, par exemple un traumatisme, un état infectieux, etc. Sous ce rapport l'élévation de température qui précède à court intervalle l'apparition de l'arthropathie est vraiment significative.

D. **Troubles du langage et de l'intelligence.** — Ces troubles sont généralement la conséquence d'un foyer assez étendu de ramollissement cérébral.

1° Parmi les *troubles du langage*, il faut signaler en première ligne l'*aphasie* qui, sauf chez les gauchers, coexiste avec une hémiplégie droite. Quoiqu'on puisse rencontrer l'aphasie sensorielle, il s'agit habituellement d'aphasie motrice (aphémie et agraphie). Sans parler de l'aphasie de l'ictus, l'aphasie permanente est corticale ou sous-corticale. On en trouvera la description dans un article spécial. Il ne faut pas confondre avec elle la *dysarthrie* des hémiplégiques, due à la paralysie des lèvres, de la joue, de la langue, etc. Parfois cette dysarthrie est si accusée qu'on se trouve en présence d'une véritable paralysie glosso-labiée pseudo-bulbaire. D'autres fois elle s'accompagne de tremblement des lèvres et de la langue, et fait songer à la paralysie générale, surtout quand elle coexiste avec des troubles de l'intelligence.

2° Les *troubles intellectuels* [1] ne sont pas constants, il s'en faut. Nombre d'hémiplégiques ont conservé la plénitude de leurs facultés.

Mais il en est un certain nombre, surtout parmi les vieillards, qui présentent de l'affaiblissement intellectuel. On peut voir ces troubles survenir à toutes les périodes de l'hémiplégie. Ainsi, quoique moins fréquents que les troubles moteurs et sensitifs, ils ne sont pas exceptionnels dans la période prodromique. A la période d'état, ils sont généralement plus accusés. Toutes les facultés sont affaiblies mais d'une manière partielle. C'est surtout à propos de la mémoire qu'il est facile de les mettre en évidence. Acquérir de nouvelles connaissances, fixer un souvenir dans le passé et, avant tout, évoquer des faits récents, est chose difficile ou impossible. Parfois cette amnésie est très considérable. De même l'attention et le jugement sont troublés; la volonté, le caractère, les facultés morales et affectives altérés. Les hémiplégiques sont assez souvent apathiques, capricieux, exigeants, irritables, indifférents et sujets, sans motif plausible, à des rires ou des pleurs spasmodiques (Bekhterew, Brissaud). Sur ce fonds intellectuel, qui constitue l'état mental des hémiplégiques, peuvent venir se greffer de véritables perturbations de l'intelligence, des délires divers avec hallucinations, idées de grandeur, de persécution ou de mélancolie. A la période terminale, on voit quelquefois cet état mental s'aggraver, l'intelligence sombrer complètement, le malade gâteux être réduit à la vie végétative.

Cette évolution parallèle des troubles moteurs et des troubles intellectuels est, du reste, inconstante. Ces derniers ne se montrent souvent qu'après la deuxième ou la troisième attaque d'hémiplégie.

Diagnostic. — Il n'est guère que deux conditions où le diagnostic d'une hémiplégie présente quelques difficultés : c'est pendant l'ictus apoplectique et dans les cas d'hémiparésie légère. Nous avons déjà vu les moyens de la recon-

[1] Consulter Lwoff : Étude sur les troubles intellectuels liés aux lésions circonscrites du cerveau. *Thèse de Paris*, 1890.

naître en pleine apoplexie. Quant à la seconde condition, il suffit d'y regarder de près et de recourir au dynamomètre, pour éviter toute erreur.

Au surplus, le problème n'est pas là. Ce qu'il importe de connaître, c'est d'une part le siège exact de la lésion et d'autre part la cause même de l'hémiplégie. Pour y parvenir, il faut faire appel à des connaissances d'ordres divers. Il faut d'abord penser anatomiquement et physiologiquement, c'est-à-dire considérer les rapports que les centres moteurs et le faisceau pyramidal affectent avec les centres corticaux voisins et les faisceaux contigus. Il faut ensuite tenir compte de l'âge du sujet, de ses antécédents héréditaires ou personnels et des conditions dans lesquelles s'est produit le syndrome. Il faut enfin faire intervenir l'examen des divers organes, du cœur en particulier. En utilisant ces multiples renseignements, il est le plus souvent possible de résoudre le problème.

A. **Diagnostic topographique.** — C'est ici que la doctrine des localisations et que la connaissance de l'anatomie et de la physiologie cérébrales doivent être mises à contribution. Il s'agit en effet de savoir, étant donnée une hémiplégie, si cette dernière est d'origine corticale, capsulaire, pédonculaire, bulbo-protubérantielle ou spinale.

1° Dans l'*hémiplégie corticale*, les troubles moteurs prédominent d'habitude sur un membre ou même s'y localisent exclusivement et se présentent non rarement sous forme de monoplégie associée (facio-brachiale, brachio-crurale). Cette hémiplégie débute souvent d'une manière progressive, précédée de fourmillements ou de douleurs dans le côté menacé. La sensibilité et le sens musculaire sont constamment altérés; mais ici l'hémianesthésie est ordinairement fugace. M. Déjerine [1], dans un cas, l'a vue cependant persister cinq à six mois. En outre cette hémianesthésie est incomplète, partielle, et contraste ainsi avec celle de l'hémiplégie capsulaire, qui semble plus complète et plus durable. Enfin et surtout la coexistence d'aphasie permanente (hémiplégie droite), d'épilepsie partielle et de troubles intellectuels plaide pour l'origine corticale du syndrome. La constatation d'une lésion artérielle ou cardiaque (forme hémiplégique du rétrécissement mitral) fera supposer, avec la possibilité d'une embolie, la probabilité d'un foyer cortical. Mais toutes ces données sont inconstantes. Aussi convient-il de faire toujours certaines réserves et de se contenter de probabilités, la certitude étant pour ainsi dire impossible.

Tantôt la lésion siège primitivement dans l'écorce. Il en est ainsi dans les cas de nécrobiose par embolie ou par thrombose artérielle de la sylvienne ou d'une de ses branches. Tantôt le siège initial de la lésion est *sus-cortical* et occupe soit la paroi osseuse du crâne, soit les méninges. L'écorce, dans ces cas, est intéressée secondairement. Souvent alors la syphilis ou la tuberculose sont en jeu et l'épilepsie partielle, d'ordinaire, précède la paralysie. D'abord transitoire, l'hémiplégie post-épileptoïde finit par s'installer à l'état permanent, à s'accompagner de contracture secondaire et à remplacer les convulsions jacksoniennes. Tantôt enfin le siège de la lésion est immédiatement *sous-cortical*. Dans ce cas, l'hémiplégie, dit Pitres, n'a rien qui la distingue de l'hémiplégie corticale proprement dite.

[1] *Revue neurologique*, 1893, p. 50.

2° Dans l'*hémiplégie capsulaire*, il s'agit d'ordinaire d'hémiplégie totale occasionnée par une hémorrhagie. On conçoit aisément que le faisceau pyramidal, de très petit calibre, au niveau de la capsule, soit intéressé dans sa totalité, tandis qu'il faut un foyer très étendu pour atteindre toutes les fibres originelles de ce même faisceau au niveau des circonvolutions. L'hémi anesthésie est rare dans cette variété d'hémiplégie, mais, quand elle existe, elle est le plus souvent totale, complète et durable. Elle indique la destruction du faisceau sensitif, au niveau du carrefour. Par contre, l'hémichorée et l'hémiathétose ne sont pas très rares, tandis que ces deux troubles moteurs semblent manquer dans les lésions limitées à l'écorce. L'épilepsie partielle fait défaut. Lorsque les convulsions existent, elles sont généralement précoces, généralisées et indiquent une inondation ventriculaire. L'aphasie manque également, si l'on fait exception de l'aphasie de l'ictus. Lorsqu'elle existe, c'est une variété d'aphasie sous-corticale qu'il ne faut pas confondre avec l'aphasie corticale.

3° *Hémiplégie pédonculaire et pédonculo-protubérantielle.* — Dans certains faits, comme dans les cas d'Andral, Gintrac et Duchenne, rien ne permet de reconnaître l'hémiplégie pédonculaire. On fait le diagnostic d'hémiplégie vulgaire par lésions de la capsule et l'autopsie seule vient révéler un foyer dans un pédoncule. Mais, dans la grande majorité des faits, il n'en va pas ainsi. A une hémiplégie vulgaire se surajoute une paralysie du moteur oculaire commun, du côté opposé à la paralysie des membres. C'est cette variété d'hémiplégie alterne que Charcot (1) a proposé de désigner sous le nom de *syndrome de Weber*. C'est en effet Weber qui, en 1863, en rapporta le premier exemple pur et démonstratif. Il est vrai d'ajouter cependant qu'avant lui, Gendrin, Kœchlin, Luton, de Green, Stiebel l'avaient observée. En 1859 Gubler en avait même indiqué la localisation précise en ces termes : « Étant donnée une paralysie du moteur oculaire commun gauche avec une hémiplégie totale droite, on devra diagnostiquer une lésion du pédoncule cérébral gauche. » Depuis Weber, plusieurs exemples de ce syndrome alterne ont été cités par Mayor, Kahler et Pick, Leyden, Alexander, d'Astros (2).

Les rapports du faisceau pyramidal, au niveau du pédoncule, avec le nerf de la troisième paire, expliquent naturellement l'altération concomitante de ce faisceau et de ce nerf par un foyer hémorrhagique, nécrobiotique, tuberculeux, syphilitique ou de toute autre nature.

Tantôt la paralysie de l'oculo-moteur commun est complète : ptosis, strabisme externe, mydriase, etc. Tantôt elle est incomplète. Elle peut alors se présenter sous la forme d'ophtalmoplégie interne isolée, comme dans un cas de Poumeau (3). D'autres fois, au contraire, le noyau supérieur de l'oculomoteur commun est respecté et l'iris et la pupille ne sont pas intéressés; la paralysie se limite à tous les muscles externes de l'œil innervés par la troisième paire. Il en était ainsi dans une observation d'Oyon (4). Il se peut même que tous les muscles externes ne soient point touchés simultanément. On a vu du

(1) Charcot, *Archives de Neurolog.*, 1891, p. 321.
(2) D'Astros, Pathologie du pédoncule cérébral. *Revue de médecine*, 1894.
(3) Poumeau, *Thèse Paris*, 1866.
(4) Oyon, *Gazette méd. de Paris*, 1870, p. 585.

ptosis isolé (Rickards et Leube). Il est à remarquer qu'avec cette blépharoptose isolée semblent coexister une paralysie de la sixième paire et une paralysie totale du facial.

Quant à l'hémiplégie des membres et du facial inférieur, du côté opposé à la paralysie complète ou incomplète de la troisième paire, elle est de tous points comparable à l'hémiplégie cérébrale. Elle peut s'accompagner d'hémianesthésie, d'ordinaire peu accentuée et régressive, ainsi que de troubles vasomoteurs. Lorsque cette hémiplégie siège du côté droit, il est fréquent de constater des troubles de la parole (dysarthrie et anarthrie) et même une sorte d'aphasie motrice sur l'interprétation de laquelle les auteurs ne sont pas d'accord. Dans certains faits de lésion pédonculaire, il ne s'agit pas d'hémiplégie véritable, mais bien d'un hémi-tremblement auquel Charcot a donné le nom de *syndrome de Benedickt*. Ce syndrome peut simuler l'hémisclérose en plaques ou l'hémiparalysie agitante, comme dans une observation de J.-B. Charcot [1].

4° *Hémiplégie bulbo-protubérantielle.* — En 1855, M. Millard [2] appela l'attention sur une variété d'hémiplégie dont, l'année suivante, Gubler [3] fit une étude complète sous le nom d'hémiplégie alterne.

Le *syndrome de Millard-Gubler*, déjà mentionné au chapitre des localisations cérébrales (*voy.* page 28), est essentiellement caractérisé par la coexistence d'une paralysie faciale totale d'un côté avec une hémiplégie des membres du côté opposé du corps. La paralysie faciale, au point de vue de ses caractères objectifs, de son étendue et de ses réactions électriques, se comporte comme la paralysie faciale dite *a frigore* : c'est une paralysie faciale périphérique. Il n'est pas rare de voir coïncider, avec cette paralysie du facial, une paralysie d'autres nerfs crâniens du même côté, en particulier de l'hypoglosse et de l'abducens.

Ici encore l'explication de cette hémiplégie alterne nous est fournie par l'anatomie de la région, par les relations que le faisceau pyramidal, dans son trajet bulbo-protubérantiel, affecte avec les troncs des nerfs facial, hypoglosse et moteur oculaire externe.

Ce syndrome de Millard-Gubler se complique donc assez souvent de paralysie de la 6e paire et de troubles de la parole [4]. La paralysie de l'abducens est d'interprétation aisée ; il n'en est pas de même de l'anarthrie. Les faits rapportés jusqu'ici ne permettent pas de conclure si l'hypoglosse est paralysé du même côté que le facial. Pour Markowski [5], il y a presque toujours anarthrie, quand le foyer occupe les deux côtés de la protubérance. Si le foyer est unilatéral, même s'il siège du côté gauche, les troubles de la parole font souvent défaut.

5° *Hémiplégie spinale.* — Nous aurons spécialement en vue ici le *syndrome de Brown-Séquard*, dont il sera encore question plus loin, au chapitre des Compressions de la moelle.

Fodera, Schöpfs avaient autrefois noté que, lorsqu'on sectionnait chez un

(1) Voir Blocq et Marinesco, Sur un cas de tremblement parkinsonien hémiplégique symptomatique d'une tumeur du pédoncule cérébral. *Société de biol.*, 1893.
(2) Millard. *Bulletin Soc. anat.*, 1855 et 1856.
(3) Gubler. *Gaz. hebd.*, 1856.
(4) Souques. *Nouvelle iconogr.*, 1891.
(5) Markowski. *Archiv. für Psych.*, xxiii, 2.

animal une moitié de la moelle, la sensibilité était conservée dans le côté paralysé du mouvement, et que ce côté était même hyperesthésié. Brown-Séquard, en 1849, reprit ces expériences, les renouvela plus tard, réunit 24 observations cliniques et donna une interprétation rationnelle des faits qu'il avait observés (1). Charcot en 1869 en publia un fait intéressant. Depuis les observations et les expériences se sont multipliées (2).

Le syndrome de Brown-Séquard consiste, dans les faits qui nous occupent ici, en une hémiplégie des membres d'un côté avec hémianesthésie du côté opposé. L'hémianesthésie occupe le côté du corps opposé au siège de la lésion spinale. L'hémiplégie occupe les membres du côté de la lésion; elle ne s'accompagne pas d'anesthésie, mais souvent, au contraire, d'hyperesthésie. La face est respectée. Dans un cas très intéressant de Stieglitz (3), il y avait syndrome de Brown-Séquard pour les membres et en plus anesthésie du trijumeau (intéressé dans sa racine ascendante) du même côté que la paralysie motrice, de telle sorte qu'on se trouvait en présence d'une *hémianesthésie alterne*.

La condition nécessaire de cette hémiplégie est que la lésion, traumatique ou spontanée siège dans la région cervicale de la moelle. Toute lésion située au-dessous engendrerait le même syndrome, mais sous le type hémi-paraplégique.

On peut résumer, comme il suit, les troubles observés en pareil cas :

a. *Du côté de la lésion spinale :*

1° Hémiplégie motrice avec hémihyperesthésie;

2° Zone anesthésique, peu étendue, située immédiatement au-dessus de la limite supérieure de l'hémihyperesthésie, correspondant au territoire innervé par les nerfs qui naissent immédiatement au-dessous du siège de la lésion;

3° Zone hyperesthésique, située au-dessus de la zone anesthésique précédente;

4° Paralysie possible des origines du grand sympathique;

5° Hyperthermie des parties paralysées.

b. *Du côté opposé à la lésion spinale :*

1° Hémianesthésie complète ou dissociée, homologue (quant à son étendue) à l'hémiplégie motrice du côté opposé;

2° Zone hyperesthésique située au-dessus de l'hémianesthésie;

3° Intégrité de la motilité volontaire.

A côté de cette hémiplégie spinale si particulière, il faut mentionner l'*hémiplégie spinale aiguë*, chez l'enfant ou chez l'adulte, par poliomyélite antérieure. Elle est exceptionnelle (4) et déterminée par la coïncidence de deux foyers occupant l'un la région cervicale et l'autre la région lombaire, du même côté de la moelle. Elle est facile à reconnaître à sa flaccidité (abolition des réflexes tendineux), à la mobilité extrême des parties paralysées, à l'arrêt de développement et aux déformations considérables des membres, à l'amyotrophie, aux troubles électriques, à l'absence de troubles de la sensibilité, etc.

(1) Brown-Séquard, *Journal de la physiol.*, 1863.
(2) Voir Sottas, Deux cas d'hémiplégie spinale avec hémianesthésie. *Rev. de méd.*, 1893.
(3) Stieglitz, *Neurolog. Centralb.*, 1893, p. 145.
(4) Déjerine et Huet en ont récemment publié un cas dans les *Archives de physiologie*, 1888.

6° *Hémiplégie bilatérale.* — Jusqu'ici nous n'avons envisagé que les faits communs d'hémiplégie vulgaire. On peut se trouver en présence de cas d'hémiplégie double, accompagnée du syndrome glosso-labié. Ce sont les faits de ce genre que M. Lépine, en 1877, a autonomisés sous la dénomination de *paralysie glosso-labiée cérébrale à forme pseudo-bulbaire.* L'étude de ce syndrome a été mise au point dans les deux intéressantes monographies de Leresche et Galavielle [1].

Habituellement ce syndrome est produit par un double foyer, symétrique, situé dans la partie inférieure du segment externe des noyaux lenticulaires. Parfois le foyer, toujours double et symétrique, est cortical et occupe alors, dans chaque hémisphère, la partie inférieure de la frontale ascendante et le pied de la troisième frontale, c'est-à-dire les centres corticaux du facial, de l'hypoglosse et du larynx, tandis que, quand les foyers sont intra-hémisphériques, ce sont les filets partis de ces centres qui sont intéressés dans leur trajet cortico-bulbaire. Exceptionnellement enfin (4 cas sur 36 publiés jusqu'ici) un foyer unilatéral a suffi pour produire le syndrome en question. Ces 4 cas sont peut-être explicables par l'hypothèse formulée par Broadbent, c'est-à-dire par ce fait que les muscles symétriques qui sont habituellement sous la dépendance des deux hémisphères peuvent, chez quelques sujets, être par l'habitude acquise (comme le langage) actionnés exclusivement par un seul hémisphère. La lésion de cet hémisphère, quoique unilatérale, produirait une paralysie bilatérale.

La face, les lèvres, la langue, le voile du palais, le larynx sont frappés de paralysie comme dans la paralysie bulbaire décrite par Duchenne de Boulogne. Cependant il est facile de distinguer ces deux syndromes.

Dans la pseudo-bulbaire, le début est brusque, marqué par une hémiplégie, ou un vertige. Souvent l'hémiplégie guérit ; seule la paralysie glosso-labiée persiste. Plus tard, nouvel ictus, nouvelle hémiplégie et c'est à la suite de ce nouvel ictus qu'apparaît le syndrome en question. Les mouvements de la langue sont rarement abolis, contrairement à ce qui se passe dans la maladie de Duchenne. Mais le caractère différentiel par excellence est donné par l'absence d'amyotrophie et par la coexistence d'une hémiplégie simple ou double. Il est vrai que cette hémiplégie est souvent légère ; dans tous les cas elle se révèle par l'exagération des réflexes, par la démarche « à petits pas », par des troubles intellectuels, des pleurs ou des rires spasmodiques. Après une période stationnaire plus ou moins longue, le malade est brusquement emporté par une complication cérébrale. Dans la paralysie bulbaire vraie, tout au contraire le début et la marche sont lents, insidieux, progressifs. La symétrie des lésions est parfaite, tandis que la prédominance unilatérale est la règle dans la pseudo-bulbaire. L'amyotrophie et la réaction dégénérative dans les muscles paralysés sont constantes. Enfin l'absence de troubles moteurs du côté des membres et des signes qui accompagnent d'ordinaire l'hémiplégie plaideraient encore pour la maladie de Duchenne.

Diagnostic étiologique. — Retrouver la cause derrière le syndrome hémiplégie est parfois chose très facile. Lorsque, par exemple, ce syndrome survient au

[1] LERESCHE, *Thèse de Paris*, 1890 ; — GALAVIELLE, Des paralysies pseudo-bulbaires d'origine cérébrale, *Thèse de Montpellier*, 1893.

cours d'une maladie parfaitement caractérisée, comme la pneumonie, la sclérose en plaques, etc., il est vraisemblable qu'il est sous la dépendance de la maladie initiale. Mais il pourrait à la rigueur relever d'une hémorrhagie ou d'un ramollissement cérébral vulgaires, voire même de l'hystérie.

Quand, au contraire, l'hémiplégie se montre au milieu d'une santé parfaite, et qu'elle constitue, en apparence du moins, tout le mal, il est plus malaisé de résoudre le problème. Pour arriver dans ces cas à la probabilité, sinon à la certitude, il faut réunir une série de notions tirées de l'âge du sujet, de ses antécédents, de son passé pathologique, des signes concomitants, des caractères mêmes du syndrome hémiplégique et tâcher, à l'aide de ces connaissances, de remonter de l'effet à la cause première.

Il nous est impossible de passer ici en revue les diverses variétés étiologiques de l'hémiplégie. Ce serait une revue à la fois fastidieuse et incomplète, tant ces causes sont innombrables. On trouvera dans le tableau suivant la liste des principales d'entre elles.

- **A. Maladies organiques des centres nerveux.**
  - 1° Lésions traumatiques craniennes, cérébrales et médullaires.
  - 2° Lésions spontanées des os.
  - 3° Lésions méningées.
    - Hémorrhagies méningées.
    - Pachyméningites.
    - Méningites (syphilis, tuberculose).
  - 4° Lésions cérébrales.
    - Ramollissement, Hémorrhagie.
      - athérome.
      - artérites.
      - embolies.
    - Tumeurs.
    - Abcès.
    - Scléroses dites primitives.
  - 5° Lésions cérébro-spinales.
    - Tabes.
    - Sclérose en plaques.
    - Paralysie générale.
- **B. Maladies toxi-infectieuses.**
  - 1° Intoxications.
    - Urémie.
    - Diabète.
    - Alcoolisme.
    - Saturnisme.
    - Hydrargirisme.
    - Intoxications sulfo et oxycarbonées.
  - 2° Infections.
    - (a) *Aiguës.*
      - Pneumonie.
      - Pleurésie.
      - Paludisme.
      - Fièvre typhoïde.
      - Fièvres éruptives.
      - Puerpéralité.
      - Diphtérie.
      - Rage, etc.
    - (b) *Chroniques.*
      - Syphilis.
      - Tuberculose
- **C. Névroses.**
  - Maladie de Parkinson.
  - Hystérie.
  - Chorée.
  - Fulguration, etc.

Il suffit de se reporter aux articles de ce *Traité*, concernant les maladies énumérées dans le tableau précédent, pour prendre connaissance des caractères spéciaux que chacune de ces causes imprime au syndrome en question. On y trouvera aussi le complément de la description sommaire qui va suivre et qui

n'est qu'une esquisse des principales variétés étiologiques de l'hémiplégie.

A) *Hémiplégie par hémorrhagie ou par ramollissement cérébral.* — En présence d'une hémiplégie cérébrale vulgaire, offrant les caractères que nous avons déjà décrits, il s'agit de savoir si ce syndrome relève d'un foyer hémorrhagique ou nécrobiotique. C'est là un problème qui se pose tous les jours en clinique et dont la solution, parfois très facile, comporte le plus souvent des difficultés insurmontables. Nous entrerons ultérieurement dans le détail de ce diagnostic aux chapitres de l'Hémorrhagie et du Ramollissement : mais il n'est pas inutile d'en indiquer dès maintenant les éléments essentiels.

Dans la période d'ictus, rien ne permet de reconnaître s'il s'agit de ramollissement ou d'hémorrhagie, à moins qu'on n'examine le malade dans les deux ou trois premières heures qui suivent l'ictus. Charcot et Bourneville ont montré, en effet, que l'hémorrhagie s'accompagne d'abaissement de la température centrale, tandis que dans le ramollissement, il y a de l'hyperthermie initiale. Dans quelques cas exceptionnels, l'existence d'embolies dans d'autres organes : rétine, rate, reins, etc., plaidera pour la nécrobiose par embolie. De même la constatation d'une lésion cardiaque orificielle, d'un rétrécissement mitral, par exemple, fera songer à la possibilité d'une embolie cérébrale. Par contre, si les battements du cœur sont forts, rapides, s'il y a bruit de galop, l'hémorrhagie est vraisemblable. L'existence, chez les ascendants ou les descendants du malade, du syndrome hémiplégie, fera songer à l'hémorrhagie, l'hérédité de celle-ci étant manifestement établie (Dieulafoy). Mais il ne s'agit là, en somme, que de présomptions.

Il ne faut tenir qu'un compte très relatif des conditions suivantes. Avant 40 ans l'hémiplégie est habituellement symptomatique de ramollissement, et d'hémorrhagie après cet âge. L'ictus est moins fréquent, moins intense et moins long dans le ramollissement que dans l'hémorrhagie. L'hémiplégie nécrobiotique se présente souvent sous forme de monoplégie associée, tandis que dans l'hémorrhagie il s'agit d'ordinaire d'hémiplégie totale et complète. Celle-ci est avant tout capsulaire, celle-là habituellement corticale, cette notion de siège donnant à chacune d'elles quelques traits que nous avons déjà vus. Mais comme le foyer nécrobiotique peut siéger dans la capsule et l'épanchement hémorrhagique au niveau de l'écorce, ces traits n'ont qu'une importance générale de statistique sans grande valeur pour un cas particulier.

En vérité, sauf peut-être dans les premières heures, le diagnostic d'hémiplégie par ramollissement ou par hémorrhagie reste toujours fort douteux. On est généralement obligé de s'arrêter à une probabilité et l'autopsie vient souvent en prouver le mal fondé.

Supposons qu'on se soit arrêté, avec de bonnes raisons, au diagnostic de ramollissement. Il reste encore à déterminer s'il faut incriminer une thrombose ou une embolie. Si le sujet est porteur d'une lésion cardiaque ou aortique, l'hypothèse d'une embolie est la plus admissible. Il en est de même si le début s'est fait brusquement par un ictus apoplectique. Mais il faut être très réservé sur ce point. La thrombose peut survenir chez un aortique ou chez un cardiaque et de plus il n'est pas rare de la voir se faire silencieusement et se révéler brusquement par une attaque de paralysie avec perte de connaissance. Cependant la thrombose est souvent précédée de signes avant-coureurs : céphalalgie,

étourdissements, vertiges, douleurs dans les membres, etc., et aboutit à une hémiplégie progressive, sans grand ictus.

Après avoir essayé de déterminer le substratum nécrobiotique ou hémorrhagique du syndrome hémiplégie, il reste à rechercher la cause première de ce ramollissement ou de cette hémorrhagie. On trouvera les indications nécessaires, à cet égard, dans les chapitres : *Hémorrhagie* et *Ramollissement du cerveau.* L'hémorrhagie, comme le ramollissement, n'est qu'une conséquence, relevant de conditions étiologiques différentes et avant tout de lésions artérielles. Mais les causes mêmes de ces lésions artérielles (athérome, syphilis, infections, intoxications, etc.) sont souvent difficiles à démêler, en raison de l'association fréquente de plusieurs d'entre elles chez un même sujet.

B) *Hémiplégie tabétique.* — Le syndrome hémiplégique n'est pas très rare dans le tabes. M. Fournier, dans ses recherches sur le tabes préataxique, l'a retrouvé 18 fois sur 224 cas. C'est donc un signe précoce et assez fréquent. M. Debove [1] en a fait une étude intéressante et Mme Pilliet-Edwards [2] rapporté 26 observations dont 6 inédites.

Cette hémiplégie se présente sous les deux formes passagère ou permanente.

Dans la *forme passagère*, elle disparaît rapidement sans laisser de traces, après avoir duré de quelques heures à quelques semaines. Mais elle peut récidiver soit du côté primitivement touché, soit du côté opposé. Elle coexiste habituellement avec d'autres paralysies des yeux ou de la face.

Dans la *forme durable*, que l'hémiplégie ait été précédée ou non d'ictus apoplectique, le caractère constant et primordial est l'*abolition des réflexes* du côté paralysé, même s'il y a contracture secondaire. C'est là un fait sur lequel Westphal avait beaucoup insisté. Goldflam [3] aurait cependant vu le réflexe rotulien exagéré.

Cette hémiplégie durable n'est qu'une complication banale; elle relève d'une lésion vulgaire hémorrhagique ou nécrobiotique. Quant à la nature de la forme passagère, qui n'a pas de substratum anatomique, elle est plus discutable. Il semble que, dans plusieurs cas, elle ressortit à l'hystérie, et que d'autres fois elle dépend réellement du tabes (Debove, Stecewicz) [4]. Dans ces derniers cas, MM. Hanot et Joffroy l'expliquent par des lésions hyperhémiques et peut-être par de petites hémorrhagies capillaires.

On reconnaît la nature tabétique du syndrome hémiplégie à la coexistence fréquente de troubles des yeux, du sens musculaire, de la sensibilité et surtout à l'abolition des réflexes. Il semble qu'on la rencontre de préférence dans les tabes d'origine syphilitique.

C) *Hémiplégie de la sclérose en plaques.* — D'après Charcot, cette hémiplégie serait très fréquente et se verrait dans un cinquième des cas. M. P. Marie [5] l'a notée 7 fois sur 15 cas. M. Babinski [6], Mme Pilliet-Edwards lui ont consacré un important chapitre (cette dernière en a résumé 37 observations dans sa thèse).

[1] Debove, Hémiplégie des ataxiques. *Progrès méd.*, 1881.
[2] Pilliet-Edwards, De l'hémiplégie dans quelques affections nerveuses. *Th. de Paris*, 1889.
[3] Goldflam, *Berl. klin. Woch.* 1891, n° 8.
[4] Stecewicz, Accidents apoplectif. au début et au cours du tabes. *Th. de Bordeaux*, 1886.
[5] P. Marie, Sclérose en plaques chez les enfants. *Rev. de méd.*, 1883.
[6] Babinski, *Th. Paris*, 1885.

Son début est variable; parfois lent et progressif, il est plus souvent brusque et apoplectiforme. Dès les premières heures, la température monte à 38°, 39°, et cette ascension permet d'éliminer l'existence d'une hémorrhagie cérébrale. Dans quelques faits, assez rares, elle aboutit au decubitus acutus et à la mort rapide. Dans la majorité des cas, elle est fugace et transitoire, ne durant que quelques heures, quelques jours ou quelques semaines. D'autres fois elle persiste une ou plusieurs années et peut, même dans ces conditions, guérir sans laisser de traces. Elle coexiste fréquemment soit avec des paralysies des nerfs moteurs de l'œil, soit avec du nystagmus, soit avec une aphasie passagère.

Tantôt les membres sont seuls intéressés, tantôt la face est touchée en même temps. Le type alterne a été également observé.

Il est généralement facile de la rapporter à sa véritable cause, en recherchant les signes de la sclérose en plaques. Dans les cas où l'hémiplégie est un symptôme initial, l'erreur est possible. Si la mort s'ensuit rapidement, l'autopsie montrera des plaques disséminées dans les centres nerveux; si le sujet survit, l'apparition ultérieure des signes habituels de la sclérose en plaques réformera le diagnostic.

Souvent l'hémiplégie dans la sclérose en plaques relève de l'hystérie associée. Dans les autres faits, son substratum anatomique étant ignoré, la pathogénie en reste fort obscure.

D) *Hémiplégie urémique.* — Un certain nombre d'auteurs, comme Bright, Addison, Lasègue, Sée, Lecorché et Talamon, ont nié la possibilité de l'hémiplégie dans l'urémie. Son existence a, au contraire, été affirmée et démontrée par Carpentier, Patsch, Jackel. Depuis 1885, époque à laquelle M. F. Raymond (1) en fit une étude systématique, de nombreuses observations ont été publiées par MM. Chantemesse et Tenneson, Bernard, Lancereaux, Chauffard, Level, Dreyfus-Brisac, Florand et Canniot, Massalongo, Boinet (2).

D'ordinaire l'hémiplégie urémique apparaît avec le coma et disparaît avec lui. Elle est le plus souvent précédée de vertiges et de troubles gastriques, beaucoup plus rarement de convulsions partielles. Son début est brusque. Elle a pour caractères d'être incomplète, transitoire, mobile et de s'accompagner d'une hémianesthésie qui n'est pas sans analogie avec celle des hystériques.

L'hémiplégie urémique n'est pas grave par elle-même; sa gravité est subordonnée à celle de l'urémie. Lorsqu'elle s'accompagne de myosis, de température élevée, de déviation conjuguée de la tête et des yeux, elle indique presque toujours une issue fatale.

Sa pathogénie est très discutée. Pour certains auteurs, le syndrome hémiplégique serait déterminé par un œdème cérébral localisé aux territoires cérébraux moteurs, ou tout au moins prédominant dans ces territoires. Cette distribution spéciale de l'œdème serait régie par l'athérome artériel. Pour d'autres auteurs, qui n'ont pas toujours rencontré ni l'athérome artériel ni cet œdème localisé ou prédominant, il faudrait faire intervenir l'action toxique des poisons urinaires sur les centres nerveux.

E) *Hémiplégie diabétique.* — Mentionnées incidemment par Leudet, Marchal

(1) RAYMOND, *Revue de méd.*, 1885.
(2) BOINET, *Revue de méd.*, 1892.

de Calvi, Andral, Lecorché, les paralysies diabétiques n'ont été bien connues qu'après le mémoire de Lasègue [1]. En attirant l'attention sur ce sujet, Lasègue en traça les caractères, qui permettent « de les classer à part ». Ces caractères spéciaux ont été confirmés par les observations de Charcot, Bernard et Féré, etc.

Chez les diabétiques, l'hémiplégie se présente sous deux formes. D'abord sous la forme d'hémiplégie vulgaire par hémorrhagie ou ramollissement cérébral. La fréquence de cette forme est peut-être en rapport avec la fréquence des lésions artérielles des diabétiques et de l'endocardite décrite par M. Lecorché. Quant à la seconde forme, elle constitue l'hémiplégie véritablement diabétique. Elle peut se montrer à toutes les périodes du diabète; elle est souvent un phénomène initial. Elle a pour caractère d'être incomplète, mobile, transitoire, rarement isolée, moins pure que l'hémiplégie vulgaire, d'allures étranges et associée souvent à des phénomènes inattendus. Dans un cas de Charcot il y avait syndrome de Weber, c'est-à-dire hémiplégie gauche des membres et ptosis droit. Dans une observation de Leudet, de l'anesthésie et de l'hyperesthésie en plaques se superposaient aux troubles moteurs.

F) *Hémiplégie des maladies infectieuses aiguës.* — Ici encore nous nous bornerons à esquisser deux ou trois types d'hémiplégie.

1° *Hémiplégie pneumonique.* — Avant le mémoire de M. Lépine, cette hémiplégie avait été signalée par Macario, Gubler et Charcot. Depuis lors, cette étude a été reprise par Stephan, Boulloche, Salomon, Massalongo et Benatelli [2].

On peut rencontrer cette hémiplégie à tous les âges, mais elle est surtout fréquente chez le vieillard. Elle se montre d'ordinaire au cours de la période aiguë, plus rarement pendant la convalescence. Le début est tantôt subit, tantôt précédé de prodromes. Chez le vieillard, elle n'est reconnue d'habitude que tardivement. Il s'agit toujours de paralysie flasque, avec déviation conjuguée de la tête et des yeux et coma profond. Elle siège souvent, mais non toujours, du côté de la pneumonie.

Assez sombre chez l'adulte, la terminaison est fatale chez le vieillard. Dans un cas, on a vu l'hémiplégie passer à la chronicité.

A l'autopsie, en dehors des faits d'hémiplégie vulgaire organique chez des pneumoniques, on ne trouve aucune altération capable d'expliquer le syndrome observé durant la vie. M. Lépine admet une ischémie cérébrale régie par des lésions athéromateuses. Salomon invoque un réflexe inhibitif dont le point de départ serait dans le poumon malade. Pour Massalongo et Benatelli, la théorie toxique doit expliquer l'hémiplégie dans la pneumonie, comme dans toutes les maladies infectieuses aiguës. La toxine altère les éléments nerveux.

2° La théorie réflexe a été invoquée par M. Lépine [3] pour expliquer l'*hémiplégie pleurétique.*

Cette hémiplégie survient habituellement au cours de pleurésies chroniques, de pleurésies purulentes traitées chirurgicalement. Tantôt elle suit presque

(1) LASÈGUE, *Journal de méd. et de chir.*, 1879.
(2) SALOMON, Contrib. à l'étude de l'hémiplégie pneumonique. *Th. Paris,* 1893; — MASSALONGO et BENATTELLI, Gaz. degli ospedali, 1893, n° 55.
(3) LÉPINE, *Soc. méd. des hôp.*, 1875.

immédiatement l'opération; tantôt elle ne se montre que quelques semaines ou quelques mois après. Il s'agit plutôt d'une hémiparésie que d'une hémiplégie véritable. Ces troubles paralytiques peuvent survenir brusquement ou être précédés de signes généraux. La paralysie suit une marche calquée sur celle de la pleurésie. Elle siège du même côté que l'épanchement pleural, présente des alternatives bizarres d'augmentation et de diminution, disparaît rapidement et complètement lorsque la pleurésie guérit.

A l'autopsie de ces hémiplégies pleurétiques, qu'il faut distinguer des paralysies vulgaires chez les pleurétiques, on ne trouve aucune lésion capable de les expliquer. La théorie de l'inhibition, à point de départ pleural, peut être légitimement invoquée.

5° Dans l'*hémiplégie paludique*, M. Grasset distingue trois catégories. Dans une première catégorie, il s'agit d'hémiplégie intermittente commençant et disparaissant avec l'accès. La production d'un nouvel accès s'accompagne encore de paralysie qui évolue de la même manière. Dans une seconde catégorie, l'hémiplégie constitue le phénomène prédominant d'un accès pernicieux. C'est la *forme pernicieuse hémiplégique* de Torti. Enfin, dans une dernière catégorie, il s'agit d'hémiplégie durable, par lésion organique causée par l'infection paludéenne.

G) *Hémiplégie syphilitique.* — Cette hémiplégie survient généralement, en pleine période tertiaire, entre la sixième et la dixième année après l'infection. Son début est le plus souvent précédé de prodromes : céphalée, vertiges, convulsions partielles, parésies fugaces, fourmillements et douleur dans les membres menacés, dont quelques-uns, comme la céphalée vespéro-nocturne, ont une grande importance. Elle s'installe d'habitude sans ictus.

Une fois établie, elle se présente souvent sous une forme incomplète et inégale. Elle est rarement à l'état de pureté et d'isolement. Habituellement elle est associée à des troubles divers : aphasie, paralysies oculaires, troubles intellectuels, etc. Sa nature syphilitique est démontrée par la connaissance des antécédents, par la coexistence d'autres stigmates de la vérole, de troubles oculaires, médullaires..., par l'âge auquel elle survient. Toute hémiplégie, pense M. Fournier, qui survient avant 40 ans, qui s'installe progressivement, lentement, sans ictus, et qui reste incomplète et partielle, est suspecte de syphilis. Mais ce ne sont là que des probabilités. Le traitement seul sert de critérium. Encore faut-il qu'il soit appliqué de bonne heure avant que les lésions artérielles aient amené la nécrobiose du tissu cérébral. Sans cela la lésion cérébrale n'a plus rien de spécifique; elle ne relève que médiatement de la syphilis. L'hémiplégie n'a plus aucun caractère qui la distingue de l'hémiplégie vulgaire ; elle reste inaccessible au traitement antisyphilitique.

H) *Hémiplégie parkinsonienne.* — Signalée par Charcot, cette hémiplégie a été étudiée par Lacoste, Martha, Mme Pilliet-Edwards, P. Berbez, Moncorgé, Béchet [1].

[1] LACOSTE, Formes anormales de la paralysie agitante. *Th. Paris*, 1887; — MARTHA, Attaques apoplectiformes et épileptiformes dans la paralysie agitante. *Th. Paris*, 1888; — BERBEZ, La maladie de Parkinson hémiplégique, *Gaz. hebd.*, 1891; — MONCORGÉ, Paralysie dans la maladie de Parkinson, *Lyon médical*, 1891; — BÉCHET, Formes cliniques et diagnostic de la maladie de Parkinson. *Th. de Paris*, 1892.

Sa fréquence est assez considérable. Berbez l'a observée 5 fois sur 28 cas de maladie de Parkinson. Son début est généralement insidieux. Une fois constituée, elle est caractérisée par une hémi-raideur qui occasionne une certaine impotence mécanique et qui, suivant les cas, atteint ou respecte la face. On croirait de prime abord, à une hémiplégie vulgaire à la période de contracture. Mais, dans la maladie de Parkinson unilatérale, les réflexes ne sont pas exagérés, les mouvements ne sont pas abolis, mais simplement difficiles; le sens musculaire et la sensibilité sont normaux. Lorsque cette hémi-raideur parkinsonienne s'accompagne d'hémi-tremblement, ce qui n'est pas rare, le diagnostic peut être encore hésitant. Il est en effet des cas de tremblement post-hémiplégique qui peuvent revêtir le type agitant (Grasset). En particulier, certaines lésions en foyer de la couche optique et du pédoncule s'accompagnent d'hémi-tremblement et peuvent simuler la paralysie agitante unilatérale. Dans tous ces faits, il faut tenir compte, pour arriver au diagnostic de maladie de Parkinson, du mode de début. Ici l'ictus apoplectique fait habituellement défaut, le début étant insidieux et lent. De plus les réflexes sont normaux. Ensuite la coexistence des signes classiques de la paralysie agitante : facies spécial, attitude du malade, propulsion, chaleurs, etc., suffisent le plus souvent à lever tous les doutes. Mais une série de ces signes ont été retrouvés dans quelques cas d'hémiplégie pédonculaire et l'erreur n'a été reconnue qu'à l'autopsie. Enfin l'évolution des accidents lèvera souvent les difficultés, en montrant que l'hémiplégie parkinsonienne n'est que transitoire et aboutit d'habitude au type complet et bilatéral de la paralysie agitante.

I) *Hémiplégie hystérique.* — Son début est souvent brusque (apoplexie hystérique de Debove et Achard). Elle s'accompagne le plus souvent d'hémianesthésie sensitivo-sensorielle. Dans la marche, le malade ne fauche pas, il traîne la jambe inerte derrière lui (démarche de Todd). Les réflexes restent normaux. Cette hémiplégie est, suivant les cas, mobile et récidivante ou tenace et rebelle.

Tantôt la face est respectée. Tantôt elle est intéressée. Dans ce dernier cas, il s'agit soit de l'*hémispasme glosso-labié* décrit par Charcot, Brissaud et Marie, etc., soit d'une véritable paralysie faciale (Ballet et Chantemesse) (1). Cette paralysie unilatérale ou double, est d'habitude peut accusée, mobile et systématique.

L'hémiplégie hystérique peut donc simuler l'hémiplégie cérébrale organique accompagnée d'hémianesthésie. (Voir Article *Hystérie.*)

Dans la période d'ictus apoplectique, en l'absence de commémoratifs, il est à peu près impossible de savoir s'il s'agit d'apoplexie hystérique ou d'ictus organique. Lorsque le malade est revenu à lui, il est le plus souvent facile de remonter à la cause. C'est sur la coexistence des stigmates hystériques qu'il faudra se baser pour affirmer la névrose. Lorsque l'hémiplégie siège du côté droit et qu'elle s'accompagne de troubles de la parole, les caractères spéciaux du mutisme et du bégaiement hystérique permettront d'éliminer l'aphasie véritable. Plus tard, à la période de contracture, on peut avoir à se prononcer entre une hémiplégie organique et la contracture hystérique du type hémi-

(1) Voir Decoux, De la paralysie faciale hystérique. *Th. Paris*, 1891; — Gasnier, Étude sur la paralysie faciale hystérique. *Th. Paris.* 1893.

plégique. Mais cette dernière se reconnaît à la brusquerie de son apparition, à son intensité extrême, à son summum atteint dès le début, à des variations inopinées et bizarres et surtout à l'absence d'exagération des réflexes et de trépidation épileptoïde véritable. En effet, ces phénomènes spasmodiques dans la névrose ne sont autre chose, semble-t-il, que du tremblement hystérique. En somme, dans la pratique, ce diagnostic se fait assez aisément.

Les nombreuses recherches de ces dernières années ont montré que très souvent l'hémiplégie, survenue au cours d'une maladie organique préexistante, appartient non à cette maladie, mais bien à l'hystérie. Il en est de même du syndrome hémiplégie qui se montre au cours des intoxications par le plomb, l'alcool, le mercure, le sulfure et l'oxyde de carbone, etc., quel que soit le rôle joué par la maladie ou l'intoxication préalable. Avant donc de mettre une hémiplégie donnée sur le compte d'une maladie, il est indispensable, après s'être assuré qu'un foyer nécrobiotique ou hémorrhagique vulgaire n'est pas en cause, d'avoir éliminé l'hystérie.

Physiologie pathologique. — Le mécanisme intime de l'hémiplégie est beaucoup moins varié que les causes de ce syndrome. Il n'est cependant pas univoque.

Il relève dans certains cas d'une destruction simple, complète ou partielle, du système pyramidal (faisceau ou centres moteurs) en un point de son trajet. Il en est ainsi lorsqu'un foyer hémorrhagique détruit la partie antérieure du segment postérieur de la capsule interne, ou quand un ramollissement détruit tout ou partie des centres moteurs de l'écorce. Dans ces conditions, le faisceau pyramidal dégénère et l'hémiplégie compliquée de contracture devient permanente.

D'autres fois, le processus morbide est purement compressif, que cette compression s'exerce sur les centres ou sur les conducteurs. Si la décompression se fait rapidement, et complètement, la paralysie guérit; les organes décomprimés reprennent plus ou moins tôt leurs fonctions. Si, au contraire, cette décompression fait défaut ou se fait tard, les cellules corticales ou les fibres pyramidales ont pu avoir le temps de dégénérer irrémédiablement. Dans ce cas, l'hémiplégie ne disparaît pas et la contracture survient et persiste, comme dans les processus destructifs.

Il est des faits d'hémiplégie qui relèvent d'un simple trouble circulatoire congestif ou anémique. Comme ce trouble est ordinairement fugace et transitoire, les éléments nobles, un instant supprimés fonctionnellement, réparent vite leurs altérations et reprennent rapidement leurs fonctions. Ce ne sont alors que des paralysies passagères qui guérissent sans laisser de traces.

Ailleurs, le syndrome hémiplégique dépend d'un processus toxique ou infectieux. Tantôt l'agent toxique agit directement sur les cellules corticales; tantôt il agit par l'intermédiaire du système vasculaire (congestion ou ischémie toxique). Quoi qu'il en soit, ce processus est souvent transitoire, et lorsque le poison s'est éliminé, la cellule reprend vite ses fonctions.

Enfin, dans certains cas, dans l'hystérie par exemple, l'hémiplégie est produite par un phénomène d'inhibition psychique, par une idée représentative.

Bien souvent, du reste, plusieurs de ces processus s'associent, et il est difficile de déterminer leur rôle respectif. Dans tous les cas, le siège, l'étendue

et la nature de la lésion commandent les caractères de l'hémiplégie qui est passagère ou durable, complète ou incomplète, simple ou compliquée de troubles sensitifs, moteurs, vaso-moteurs, intellectuels, etc. Il va sans dire que, quels que soient la nature, l'étendue et le siège de la lésion cérébrale, cette lésion détermine toujours une hémiplégie occupant les membres du côté opposé.

Nous n'irons pas plus avant dans cette étude de physiologie pathologique. Il est bon d'en retenir que le mécanisme de l'hémiplégie régit, dans une grande mesure, le pronostic de ce syndrome.

Pronostic. — Ce pronostic varie suivant les périodes et surtout suivant les causes du syndrome hémiplégie. Pendant l'ictus apoplectique, il est prudent de faire des réserves. Si le coma se prolonge outre mesure, si la température centrale s'élève considérablement, si surtout l'eschare fessière se produit, la vie est immédiatement menacée. Le sujet succombe en quelques jours dans le *decubitus acutus*.

Quand le malade reprend assez vite ses sens et que les signes du décubitus font défaut, la vie n'est plus en danger. Tout va se borner à une paralysie d'un côté du corps. La destinée de cette hémiplégie est subordonnée à une série d'éléments d'importance fort différente. Toutes choses égales d'ailleurs, l'avenir d'une paralysie complète et totale est plus sombre que celui d'une hémiplégie partielle et incomplète. L'âge du malade constitue encore un élément de gravité qui mérite d'être souligné. Il est certain que, d'une manière générale, le syndrome hémiplégie est plus grave chez le vieillard et chez l'enfant que chez l'adulte. Nous avons vu plus haut l'arrêt de développement et la difformité monstrueuse qu'entraîne à sa suite l'hémiplégie de l'enfance. D'autre part, l'état général du sujet et la coexistence de lésions cardio-artérielles sont de nature à assombrir le pronostic. De même, la possibilité de nouveaux ictus et de nouvelles paralysies frappant plus tard le côté malade ou atteignant le côté sain, doivent être prévus et interprétés d'une manière défavorable. Mais ce sont là, en somme, des éléments de gravité très généraux et qui comportent de nombreux correctifs.

Ce qui, en réalité, domine le pronostic, c'est la cause même et le mécanisme du syndrome hémiplégie. Une paralysie par destruction du système pyramidal est plus grave qu'une hémiplégie par compression. Celle-ci guérit, dans un certain nombre de cas; celle-là conduit toujours à la contracture secondaire et à l'impotence motrice. Tantôt cette impotence est considérable et le sujet condamné, pour la vie, au décubitus horizontal, avec gâtisme précoce ou tardif et toutes les complications que comporte le séjour absolu au lit. Plus souvent, et fort heureusement, l'impotence devient incomplète, et, à ce dernier point de vue, il y a une foule de degrés à établir. Entre l'hémiplégique qui se traîne péniblement sur un bâton et celui qui déambule presque sans encombre, on rencontre tous les degrés intermédiaires. Dans ces conditions, l'hémiplégie n'est qu'une simple infirmité insignifiante. Il est vrai que des complications sensitives, motrices, trophiques, peuvent la rendre beaucoup plus sérieuse. De même, la coexistence de phénomènes surajoutés, tels que aphasie, convulsions partielles ou générales, troubles intellectuels, constituent des complications aggravantes, sur lesquelles il est inutile d'insister.

Quant aux hémiplégies qui ne relèvent pas d'une lésion de déficit, mais bien d'un processus circulatoire, toxique, infectieux ou inhibitif, elles sont généralement bénignes, transitoires et curables. Quelques-unes comportent cependant un pronostic grave ou fatal, comme l'hémiplégie pneumonique des vieillards. Ce qui fait cette gravité, c'est avant tout l'état général auquel elles sont subordonnées. Les malades, dans ces cas, succombent moins à l'hémiplégie qu'à l'intoxication ou à l'infection dont la paralysie n'est qu'un épiphénomène.

Pour ce qui concerne l'hémiplégie hystérique, il est évident que sa gravité est moins grande que celle des paralysies organiques. Mais il faut savoir qu'elle est souvent rebelle, tenace, récidivante, et que, le pronostic *quoad vitam* mis de côté, elle peut constituer une infirmité prolongée et sérieuse.

Si la cause est accessible à la thérapeutique, comme la syphilis, les traumatismes, le pronostic est souvent bénin, à la condition toutefois qu'on prévienne la dégénération secondaire par un traitement précoce et énergique.

Traitement. — Il est parfois possible de prévenir l'hémiplégie. Si, chez un syphilitique, par exemple, on constate dans un côté du corps des fourmillements ou des secousses convulsives, un traitement spécifique intensif peut, en ayant raison de ces prodromes, empêcher la paralysie de survenir. Une hémiplégie de cette nature, prise à son début, alors qu'il n'y a pas encore imminence de contracture secondaire, peut même guérir, si elle est attaquée d'assaut. D'ailleurs, dans tout syndrome hémiplégique, c'est toujours la cause qu'il faut viser, quand celle-ci est accessible à nos moyens thérapeutiques. L'hystérie et certains traumatismes crâniens rentrent dans cette catégorie. Malheureusement, la cause est souvent au-dessus de tous les traitements médicaux ou chirurgicaux. Dans ces conditions, il faut attendre la guérison de la nature médicatrice.

Quand la contracture secondaire commence à s'esquisser, il n'y a plus à compter sur une guérison complète. Il est, à ce moment, plus utile de savoir ce qu'il faut éviter que ce qu'il faut ordonner. Il faut proscrire tous les stimulants : la strychnine, les bains sulfureux et surtout l'électricité, qui hâtent ou exagèrent la contracture.

Même plus tard, quand la contracture est arrivée à la phase stationnaire, l'électricité ne rend que peu de services. Mais on peut aussi prescrire le massage, les frictions, les bains, etc., et à l'intérieur l'iodure de sodium donné à petites doses. D'ailleurs il ne faut pas attendre une cure radicale de cette thérapeutique toute palliative ; il est sage de ne laisser espérer aux malades qu'une simple amélioration.

ATHÉTOSE DOUBLE

Un an après la description de Hammond, Cliffort Albutt (1) publia la première observation d'athétose double. Purdon ne tarda pas à rapporter un cas analogue. Mais c'est en réalité Clay Schaw (2) qui, le premier, en traça un

(1) Clifford Albutt, Case of athetosis. *Med. Times*, 1872.

(2) Clay Schaw, On athetosis or imbecility with ataxia, six cases. *St. Barth. Hosp. Rep.*, London, 1873.

tableau d'ensemble et attira l'attention sur ce sujet. Depuis lors, les observations et les mémoires ont surgi un peu dans tous les pays. On en trouvera l'indication dans deux intéressantes monographies dues l'une à Audry (1), l'autre à Michaïlowsky (2).

Malgré la multiplicité de ces travaux, de nombreux points restent encore obscurs. Nous connaissons mal les conditions étiologiques de l'athétose double, nous ignorons complètement son substratum anatomique, et ne pouvons par suite que formuler des hypothèses sur sa pathogénie. S'agit-il d'une maladie autonome? Ne s'agit-il pas plutôt, comme le veut Audry, d'un symptôme commun, non seulement à diverses affections cérébrales, mais encore à des lésions spinales, à des névrites périphériques, et même à des névroses? Dans l'état actuel de la science, il est impossible de trancher une fois pour toutes la question. Il nous semble cependant que l'athétose double d'origine médullaire, périphérique ou névrosique, ne doit pas être confondue avec l'athétose double d'origine cérébrale. Celle-là en effet est une simple complication, un pur accident transitoire curable. L'athétose double, d'origine cérébrale, a une physionomie toute différente. Elle n'est pourtant pas non plus une entité morbide; c'est simplement un syndrome commun à diverses lésions *cérébrales*, tout à fait voisin de la chorée chronique symptomatique et de la maladie de Little, avec lesquelles, du reste, certains auteurs la confondent. Jusqu'à nouvel ordre, on peut, ces réserves étant faites, lui garder son autonomie clinique et la décrire séparément comme une variété de diplégie cérébrale de l'enfance (3).

Symptomatologie. — Habituellement congénitale, l'athétose double débute dans les deux premières années de la vie. Elle survient rarement, soit dans la seconde enfance, soit dans l'adolescence, et exceptionnellement dans l'âge adulte. Tantôt elle s'installe sans prodromes appréciables, tantôt elle est précédée de convulsions plus ou moins répétées, accompagnées ou non de fièvre et de délire. On l'a vue, dans quelques faits exceptionnels, succéder à une attaque de paralysie généralisée, à un accident de chemin de fer, etc...

Très rarement, elle se généralise d'emblée. D'habitude, elle envahit progressivement la face, les membres supérieurs et inférieurs, le tronc, quelle qu'ait été du reste la région frappée la première. Cet envahissement est essentiellement insidieux et lentement progressif. Plusieurs années peuvent même s'écouler, comme dans les observations de Greidenberg, de Blocq et Blin, entre l'envahissement respectif de chaque membre.

Une fois constituée, l'athétose double se présente avec une physionomie très particulière. Elle est essentiellement caractérisée par les trois signes suivants : *mouvements involontaires*, *état spasmodique*, *débilité intellectuelle*.

A. **Mouvements athétosiques**. — Ce sont des mouvements involontaires, irréguliers, illogiques, de petite amplitude et habituellement généralisés à tout le corps (surtout aux extrémités).

A la *face*, l'amyotaxie est constante ou presque constante. Dans les observations de Drechsfeld, Oulmont, Warner, le visage était respecté. C'est, du reste, par la face que débutent le plus souvent les mouvements involontaires.

(1) Audry, *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance*. Paris, 1892.
(2) Michaïlowski, Étude clinique sur l'athétose double. *Th. de Paris*, 1892.
(3) *Voy.* Lannois, Diplégies de l'enfance. *Rev. de Méd.*, 1893.

D'ordinaire, ils siègent dans les deux côtés, quelquefois exclusivement dans la moitié inférieure du visage (Charcot et Huet, Kurella), ou même dans un seul côté (Barrs, Leube). C'est toujours dans la partie inférieure qu'ils sont le plus accusés. « Les mouvements de la face, dit Clay Schaw, sont vraiment extraordinaires et donnent naissance à des expressions variées, les plus fréquentes étant celles d'un large rire, dû au spasme des rétracteurs des angles de la mâchoire, du risorius, des zygomatiques, des fibres inférieures de l'orbiculaire des paupières qui élèvent légèrement la paupière inférieure, tandis que le front se ride. Puis à cette expression succède celle d'un calme relatif produite par le relâchement de ces muscles; mais l'empreinte de leurs ondulations se marque par des rides qui vieillissent la figure. On voit se produire sous les yeux l'aspect de l'étonnement et du chagrin. » Oulmont [1] les décrit ainsi : « Ce sont des contractions isolées, indépendantes, de tous les muscles de la face. De là des grimaces qui représentent toutes les variétés de sentiments expressifs : chez l'un des malades, c'est le rire; chez l'autre, le découragement ou bien l'admiration, la curiosité. » Ces diverses expressions ne sont aucunement en rapport avec l'idée actuelle des sujets.

Comme tous les muscles de la face, la langue au repos est animée de mouvements qui s'accentuent lorsque le malade la tire hors de la bouche. Elle se tord alors et s'agite en tous sens. Par suite de ces trémulations incessantes, la langue peut quelquefois s'hypertrophier au point de perdre droit de domicile dans la cavité buccale.

Les *membres supérieurs* sont pris avant ou en même temps que la face. Habituellement les mouvements n'y apparaissent qu'après avoir atteint la figure. Ces mouvements prédominent souvent dans un membre. Ils sont toujours plus marqués et quelquefois uniquement localisés aux *mains*. Au niveau des *doigts*, où ils rappellent les mouvements des tentacules du poulpe, ils se passent surtout dans l'articulation métacarpo-phalangienne. « Les mouvements les plus frappants, d'après Michaïlowsky, sont la flexion et l'extension alternatives (sans être véritablement rythmées) des doigts, d'où résultent des mouvements de fermeture et d'ouverture de la main. A ces mouvements de flexion et d'extension s'ajoutent ceux d'abduction et d'adduction qui font que, lorsque la main s'ouvre, les doigts sont en général fortement écartés les uns des autres, et rapprochés au contraire lorsqu'elle se ferme. Dans cette série de contractions, les doigts jouissent d'une indépendance complète. L'index et le médius d'une part, l'annulaire et le petit doigt de l'autre, forment des groupes qui se meuvent de préférence ensemble, et dans le même sens, mais isolément l'un de l'autre. »

Au poignet, les oscillations présentent les mêmes caractères que celles des doigts, elles sont simplement moins étendues. Elles impriment à la main des attitudes variées de flexion, d'extension, de latéralité cubitale ou radiale, etc.

Les avant-bras, le bras et même la racine du membre sont parfois animés de mouvements involontaires.

Dans les *membres inférieurs*, les secousses sont moins marquées que dans les membres supérieurs. Là comme ici, elles sont avant tout accusées aux

[1] OULMONT, *Th. de Paris*, 1878.

extrémités, c'est-à-dire aux *pieds* et aux *orteils*, et offrent la même lenteur et le même caractère d'indépendance. Lorsque l'articulation tibio-tarsienne y participe, le pied passe par des positions variées de flexion, d'extension, etc. Dans quelques observations, on a noté des mouvements involontaires de flexion et d'extension de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin.

Enfin le *cou* et le *tronc* peuvent être intéressés. On voit alors la tête osciller lentement en avant, en arrière, sur les côtés, dans une série de combinaisons imprévues. Plus rarement, le tronc est touché. Adersen a noté sa torsion dans toutes les positions.

Quel que soit le siège de ces mouvements athétosiques, qu'on les considère au niveau de la face ou des membres, il faut leur reconnaître un certain nombre de caractères communs. Ils sont involontaires, arythmiques, incessants, peu étendus, lents. Leur amplitude est, du reste, variable. A côté du type moyen que nous avons eu en vue, on voit quelquefois soit des mouvements atténués (type atténué), soit des mouvements plus ou moins étendus (type choréiforme). Ils existent au repos. Les émotions, les efforts, les actes voulus, la température extérieure même les exagèrent. MM. Bourneville et Pilliet ont fait voir que, dans les actes volontaires, ils augmentaient parfois au point de ressembler à de véritables secousses choréiformes, surtout dans la première moitié du temps demandé par l'accomplissement de l'acte. La volonté n'a pas d'influence dynamogénique ou inhibitrice bien marquée sur cette *amyotaxie* qui cesse durant le sommeil, sauf dans quelques cas très exceptionnels (Massalongo, Kurella).



Fig. 17. — Attitude rigide dans l'athétose double.

B. **Rigidité musculaire.** — La rigidité des membres est, dit Gowers, un des signes les plus importants de l'athétose double. Elle est au minimum à l'état de repos, comme les mouvements involontaires. A propos d'un acte volontaire, d'un effort, elle augmente considérablement et aboutit à une véritable contracture. Le spasme est parfois tellement intense qu'il immobilise les membres et fait disparaître les mouvements athétosiques. Aux membres inférieurs, où la contracture est plus fréquente, la jambe est en flexion et le pied en varus équin; aux membres supérieurs, le type de flexion est presque la règle.

Avec cet état spasmodique coexiste une exagération des réflexes. Cette exaltation, constante pour Massalongo, est souvent difficile à mettre en évidence, à cause de la raideur musculaire.

Les mouvements involontaires et l'état spasmodique des membres amènent une série de troubles fonctionnels plus ou moins marqués suivant les cas. Ils rendent les mouvements voulus difficiles ou impossibles, en troublent la direction et le but. Ainsi les malades sont souvent incapables de s'habiller, de manger, de boire. Ils y parviennent souvent, mais en usant de procédés très

ingénieux. La marche est troublée. Quand elle est possible, la démarche est spasmodique : le sujet progresse, les cuisses et les genoux légèrement fléchis, les genoux frottant l'un contre l'autre, les jambes très écartées. Les bras restent accolés au tronc, les avant-bras écartés en balancier, le tronc raide et cambré; le malade marche en se dandinant « comme un canard ». Des troubles de la parole et de l'écriture sont encore la conséquence de cette rigidité musculaire et de ces mouvements athétosiques (muscles de la langue, des lèvres, du voile du palais). Parfois la parole est tout à fait impossible. Souvent elle est lente, « comme tirée hors de la bouche » péniblement. C'est une dyslalie difficile à décrire, facile à concevoir quand on l'a entendue, et qui peut du reste présenter tous les degrés imaginables. « L'aphasie, dit Audry, n'existe pas dans l'athétose double. La surdité verbale ainsi que la cécité verbale ne paraissent avoir jamais été rencontrées; quelques-uns de nos patients, les plus incompréhensibles, les plus muets, comprennent facilement les demandes et y répondent par signes; d'autres, en assez grand nombre, savent parfaitement lire et même écrire. » En effet, ces malades ne sont pas plus agraphiques qu'ils ne sont aphémiques. Si l'écriture est empêchée ou gênée, c'est par suite de simples troubles moteurs de la main, à moins que cette dysgraphie ne relève d'une débilité intellectuelle. Généralement l'écriture de ces sujets est tremblée, griffonnée, à peu près illisible.

Il faut encore mettre sous la dépendance de l'état spasmodique et de l'athétose l'hypertrophie des muscles par excès de fonctionnement, les laxités articulaires, les subluxations des phalanges et les déformations des doigts qu'on rencontre dans certains cas. Il semble même que la déviation rachidienne, qu'on trouve dans 1/6 des cas, d'après Audry, sous forme de cyphose, de scoliose ou de lordose, doive reconnaître le même mécanisme pathogénique.

C. **Troubles intellectuels**. — Ces troubles sont habituellement congénitaux et se manifestent dès les premières années de la vie; ils peuvent cependant survenir ultérieurement. Ils sont constants ou à peu près constants. Dans 1/4 des cas, l'intelligence semble encore assez bien conservée; dans le reste, elle est plus ou moins altérée (arriérés, idiots). Ces troubles ont pour caractère de rester stationnaires, au lieu d'augmenter progressivement comme dans la chorée de Huntington.

Telle est la triade symptomatique qui fait de l'athétose double une maladie spéciale cliniquement. Il nous reste à signaler quelques symptômes inconstants et de moindre importance.

D'abord les *convulsions*. Elles sont fréquentes, presque constantes, quand la maladie débute dans la première enfance, tantôt transitoires, tantôt permanentes, survenant par paroxysmes plus ou moins répétés. Les *attaques apoplectiformes* sont beaucoup plus rares et se rencontrent surtout chez les adultes; elles laissent rarement derrière elles une paralysie durable. On a assez souvent signalé l'existence de *troubles vaso-moteurs* au niveau des extrémités, sous forme de rougeur livide des téguments, d'hyperhydrose, etc.

D'habitude la sensibilité générale est intacte. L'anesthésie, l'hyperesthésie, des douleurs musculaires ont quelquefois été mentionnées. De même, du côté des sens, l'intégrité est la règle. Le strabisme, le nystagmus ont été cités. L'obnubilation de l'ouïe et de l'odorat, quand elle existe, semble relever des

troubles intellectuels. Le système musculaire ne présente pas de troubles électriques; les fonctions organiques s'exercent d'une manière normale, en général.

D. **Évolution.** — L'athétose double, ainsi que nous l'avons déjà vu, s'installe d'une manière progressive et lente. Une fois établie, elle reste stationnaire et peut durer 20, 30, 40 ans et même davantage. Jamais elle ne rétrocède; elle s'achemine toujours vers une terminaison fatale. Son pronostic est donc sérieux. D'habitude, il est vrai, les malades meurent de maladie intercurrente : tuberculose pulmonaire, pneumonie, etc.

Diagnostic. — Si l'on prend en considération le mode de début de l'athétose double, son évolution, les caractères de ses symptômes primordiaux : mouvements involontaires, état spasmodique, débilité mentale, on arrive aisément, dans la grande majorité des cas, à formuler un diagnostic exact.

Il est facile de ne pas la confondre avec les divers *tremblements*, ou avec la *chorée vulgaire* de Sydenham. Les tremblements ont chacun leur rythme avec une cadence toute particulière. Dans la chorée de Sydenham, les mouvements sont plus étendus et l'état spasmodique fait défaut; celle-ci débute, en outre, dans la deuxième enfance et évolue rapidement. La *chorée chronique* présente plus de difficultés : ici encore les raideurs manquent; les mouvements sont plus brusques, plus rapides et plus étendus; les troubles intellectuels, au lieu de rester stationnaires, évoluent progressivement vers la démence. Il est cependant des cas embarrassants, où l'élément spasme fait partie du tableau de la chorée chronique, surtout chez les enfants, et qui établissent une sorte de transition entre la chorée et l'athétose. Dans certains cas, les mouvements involontaires peuvent revêtir le caractère athétosique à la face, par exemple, et choréique aux membres, comme dans un fait rapporté récemment par MM. Brissaud et Hallion (1). Ces faits méritent le qualificatif « d'athétoso-choréiques », et montrent qu'il y a « des rapports étroits qui unissent l'athétose double et la chorée chronique ».

Dans le *paramyoclonus multiplex*, il s'agit de secousses brusques et non continues. De même, dans la *maladie des tics convulsifs*, les secousses sont instantanées et de plus systématisées; la volonté peut les suspendre momentanément; l'existence d'idées fixes avec coprolalie, écholalie, etc., permettra d'éviter toute erreur.

La *sclérose en plaques* avec son tremblement et sa dysarthrie pourrait prêter au doute, à un examen très superficiel. Mais la recherche des symptômes concomitants : nystagmus, etc., lèvera vite toutes les difficultés.

Dans certains cas, le diagnostic avec la *maladie de Friedreich* est assez malaisé. On trouvè en effet, dans cette affection, des troubles de la parole et de la démarche, une sorte d'instabilité continuelle et même des attitudes athétoïdes des extrémités, comme dans le fait rapporté par M. Chauffard (2). Il est vrai que la présence du nystagmus et du pied bot, la démarche titubante et l'abolition des réflexes ne se rencontrent pas dans l'athétose double. Et même si les réflexes étaient exagérés, comme dans l'*hérédo-ataxie cérébelleuse*

(1) BRISSAUD et HALLION, Athétose double. *Rev. neurol.*, 1893, p. 314.
(2) CHAUFFARD, Maladie de Friedreich avec attitudes athétoïdes. *Sem. méd.*, 1893, p. 400.

décrite par P. Marie [1], il resterait encore assez de signes différentiels pour établir le diagnostic.

La maladie la plus difficile à séparer de l'athétose double est évidemment la *maladie de Little*. Généralement les mouvements involontaires manquent ici, mais ils peuvent exister et ressembler à ceux de l'athétose. Dans ces conditions, ils resteraient limités aux membres supérieurs, ne se montreraient qu'à propos des mouvements voulus, pourraient du reste s'amender et disparaître. Il est néanmoins des cas où l'embarras est grand. Au reste, athétose double et maladie de Little sont deux syndromes ayant de nombreux points communs, ainsi qu'on le verra plus loin, et qui ne semblent que deux variétés cliniques d'une même espèce, dont la chorée spasmodique infantile constituerait une troisième variété.

Quant aux *mouvements athétosiformes* qu'on a signalés dans le *tabes*, les *névrites périphériques*, la *paralysie infantile* et l'*hystérie*, ils sont, pour quelques-uns du moins, sujets à discussion. Ils ont même reçu diverses dénominations qui embrouillent singulièrement la question. Récemment Rossolimo [2] a proposé de désigner sous le nom d'*amyotaxie* « ces contractions convulsives, involontaires et de caractère réflexe, qui accompagnent parfois l'ataxie et qui ont pour base aussi bien les affections des régions sensitives que celles des régions motrices du système nerveux et, le plus souvent, les névrites multiples ». Il s'agit là, en vérité, d'accidents tout épisodiques, de mouvements fugaces, curables, respectant en général la face, non accompagnés du cortège ordinaire de l'athétose double.

Anatomie pathologique et pathogénie. — Rien n'est plus obscur que ce chapitre. Dans les huit à dix autopsies publiées jusqu'ici, on n'a pas trouvé de lésions constantes. Dans certains cas, on n'a noté aucune lésion ; dans d'autres, tantôt une anomalie de certaines circonvolutions (Dejerine et Sollier) avec asymétrie des hémisphères cérébraux, du cervelet et du bulbe, tantôt de la sclérose cérébrale, d'autres fois de la pachyméningite avec atrophie cérébrale..., bref, rien de constant et aucune lésion univoque.

Il semble, en somme, malgré quelques examens négatifs, qu'il s'agisse toujours d'une lésion cérébrale. Les auteurs, d'accord sur ce point, ne diffèrent que sur le *siège* et la *nature* des lésions. Les uns invoquent des altérations centrales des corps opto-striés, mais on ne peut citer aucune autopsie à l'appui de cette manière de voir. Il serait cependant logique d'admettre que des mouvements athétosiques puissent dépendre d'une lésion bilatérale de cette région : et dans ce cas, on noterait une paralysie concomitante des membres. Ce serait là une variété de l'hémiplégie double spasmodique. De fait, dans l'hémiplégie unilatérale, les mouvements posthémiplégiques peuvent revêtir la forme athétosique. D'autres auteurs admettent l'existence primitive d'altérations corticales de la zone motrice. Les résultats de plusieurs nécropsies semblent plaider en faveur de cette hypothèse. La coexistence si fréquente de troubles intellectuels, plus ou moins accusés, la corrobore, en montrant que les altérations dépassent la zone psycho-motrice et se disséminent sur une

[1] P. Marie, Sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse. *Sem. méd.*, 1893, p. 444.

[2] Rossolimo, Contrib. à la pathogénie de l'amyotaxie. Mouvements involontaires dans différentes maladies organiques du système nerveux. *Rev. neurol.*, 1895, p. 586.

grande étendue, sinon sur la totalité de l'écorce cérébrale. Enfin, les localisations du processus peuvent varier dans une certaine mesure et expliquer les anomalies cliniques. Massalongo, qui croit à une lésion primitive des circonvolutions, pense même que cette lésion s'accompagne de dégénération descendante dans la moelle. Mais Kurella et Putnam n'ont trouvé dans l'axe spinal aucune modification histologique.

La nature des lésions est tout aussi discutée. Selon Gowers, Osler, Sarah Mac-Nutt, il s'agit d'hémorrhagie méningée. Les histologistes incriminent surtout la sclérose cérébrale ou bien la polioencéphalite, l'atrophie cérébrale, la porencéphalie, etc... Mais la plupart de ces altérations ne sont, en vérité, que le reliquat d'un processus primitif difficile à déterminer.

La rareté des autopsies et leurs résultats contradictoires expliquent suffisamment les divergences des médecins, et commandent les plus expresses réserves.

Étiologie. — On ne retrouve jamais chez les ascendants d'hérédité similaire, mais on rencontre fréquemment chez eux la tare névropathique sous forme d'épilepsie, d'hystérie, de vésanie..., d'alcoolisme. Une observation de Massalongo, qui a vu, dans une même famille, quatre enfants atteints d'athétose double, montre bien que ce syndrome peut être familial.

Il semble que l'*accouchement* soit souvent l'origine du mal. Sans parler des accidents de la grossesse maternelle (maladies infectieuses, frayeurs, traumatismes), il est évident qu'un accouchement *prématuré* ou *laborieux* (longueur du travail, circulaires autour du cou, forceps...) peut amener des hémorrhagies méningées, des apoplexies capillaires, l'asphyxie des nouveau-nés, et avoir un retentissement fâcheux sur l'écorce, c'est-à-dire sur les fonctions cérébrales. Ces anomalies de l'accouchement ont été notées dans une douzaine de cas (bien souvent l'enquête n'a pas été faite dans ce sens). Ces données concordent du reste avec l'origine congénitale si fréquente de l'athétose double.

Quand l'accouchement ne peut être incriminé, ce sont surtout les *maladies infectieuses* qu'on retrouve à l'origine des accidents. A. Ollivier a vu l'athétose se déclarer peu de temps après la rougeole. A défaut d'infection spécifiée, les convulsions et la fièvre qui si souvent en marquent le début témoigneraient d'une infection innominée.

Parmi les causes occasionnelles, on a parfois signalé l'influence du froid ou du traumatisme. D'autres fois, dans l'anamnèse, on ne trouve aucune condition étiologique appréciable. Rappelons enfin que, si la maladie peut débuter à tout âge, c'est habituellement dans la première enfance qu'elle apparaît, et qu'il ne s'agit pas là d'une affection extrêmement rare, puisque Audry a pu en réunir 79 cas. Dans 11 cas le début s'est fait après 16 ans.

Traitement. — Il n'existe, et cela se conçoit, aucun traitement rationnel de l'athétose double. On a essayé, mais avec peu de succès, le bromure de potassium, le chloral, l'électricité, l'hydrothérapie, le massage, la gymnastique, etc. Il semble qu'une éducation méthodique et soutenue ait eu quelque influence sur les troubles intellectuels.

Quant au traitement chirurgical tenté par Lannelongue, Horsley (trépanation ou craniectomie), il n'est pas encore entré dans la pratique courante et n'a pas d'ailleurs réalisé les espérances qu'il avait fait naître. Nous reviendrons sur ce point.

CHAPITRE IV

ÉPILEPSIE JACKSONNIENNE

Parmi les phénomènes objectifs que suscitent les *irritations* de l'écorce grise des hémisphères, l'épilepsie dite jacksonnienne occupe le premier rang. On désigne ainsi un syndrome caractérisé par des convulsions toniques et surtout cloniques, localisées dans les muscles ou dans les groupes musculaires, qui, à l'état normal, reçoivent leur influx cérébral des régions corticales *irritées* (H. Jackson, Fritsch et Hitzig, Ferrier, François Franck). Ces convulsions, dont le mode d'apparition et de succession constitue une variété de l'épilepsie, ne restent pas toujours limitées à un groupe musculaire circonscrit. Elles ont une tendance marquée à se propager à d'autres groupes, quelquefois très éloignés du premier, mais, d'une façon générale, suivant un processus d'envahissement déterminé d'avance et en quelque sorte prévu. La généralisation du syndrome convulsif peut ainsi réaliser, dans une mesure qui sera évaluée ultérieurement, une analogie très frappante avec l'épilepsie proprement dite ou essentielle. L'étude de l'épilepsie essentielle comportant un chapitre spécial, nous ne nous occuperons ici que de la forme qu'on a appelée *symptomatique* ou *partielle* ou *hémiplégique*, et pour laquelle l'usage a consacré la dénomination d'*épilepsie jacksonnienne* proposée par M. Charcot.

Observée de toute antiquité, l'épilepsie jacksonnienne n'a pris que depuis peu d'années la place qu'elle mérite dans la séméiologie. Si l'on trouve dans quelques travaux épars (Odier, Demongeot, Andral) la mention suffisamment explicite de ce syndrome, si, d'autre part, il est de toute justice de rapporter à H. Jackson le mérite de la première description magistrale et des premières démonstrations anatomo-cliniques qu'on en ait faites, il n'est pas moins équitable de reconnaître que Bravais[1] a su poser la question dans des termes remarquablement lucides, qu'il a signalé avant tout autre l'existence d'une épilepsie particulière aux hémiplégiques et différente de l'épilepsie ordinaire, enfin et surtout qu'il en a désigné et précisé les trois modalités cliniques fondamentales. La physiologie expérimentale peut, d'autre part, revendiquer l'honneur d'avoir expliqué, autant que la chose est possible dans l'état actuel, le mécanisme de la crise. Dès 1873, Ferrier démontrait la justesse des théories de Huglings Jackson; P. Albertoni déterminait la zone corticale épileptogène (1876), et Luciani établissait la transmission héréditaire de l'épilepsie provoquée chez les animaux par les lésions irritatives du cerveau (1881). Enfin,

[1] BRAVAIS, Recherches sur les symptômes et le traitement de l'épilepsie hémiplégique. *Thèse de Paris*, 1827.

dans une série de travaux mémorables, auxquels Pitres a collaboré souvent, François Franck tranchait la plupart des points litigieux qui subsistaient sur la question si neuve et si grave de l'irritabilité de l'écorce [1].

Accès d'épilepsie jacksonnienne. — Chez un sujet porteur d'une lésion *irritative* de l'écorce grise (corps étranger, pachyméningite, foyer de péri-encéphalite, ramollissement avec zone d'inflammation périphérique, etc.), on voit survenir quelquefois des accès convulsifs où se succèdent deux phases : l'une *tonique*, courte, en quelque sorte tétaniforme, l'autre plus longue, *clonique*, constituée par des secousses. Au début, le spasme tonique et même les spasmes cloniques ne se manifestent que dans une masse musculaire limitée, par exemple dans la petite masse du thénar, ou dans la masse antibrachiale ou dans les petits muscles de la commissure labiale. Puis, plus ou moins rapidement, les *convulsions* gagnent les parties voisines, et, procédant ainsi dans un ordre en quelque sorte invariable, finissent par envahir la totalité des muscles, comme dans l'épilepsie dite essentielle. Dès maintenant nous dirons quels sont les trois modes d'envahissement progressif que Bravais a su reconnaître, et qui sont, au point de vue du diagnostic clinique et anatomo-topographique, la chose fondamentale de l'épilepsie jacksonnienne. A ces trois modalités correspondent trois types qu'on peut appeler : *type facial*, *type brachial*, *type crural*.



Fig. 18.

Type facial. — La caractéristique du type étant la localisation primordiale du spasme, c'est par la face et le cou que les convulsions commencent. Tantôt c'est la commissure des lèvres qui s'élève, tantôt c'est le globe oculaire qui se porte en haut et en dehors, tantôt c'est un muscle mentonnier qui plisse le tégument sus-jacent; la tête presque aussitôt se tourne en se renversant du côté où la contraction spasmodique a débuté. Les mâchoires serrées, par une action violente et unilatérale des masticateurs, compriment la langue entre les arcades dentaires; à travers l'hiatus des lèvres soulevées par les muscles

[1] On ne trouve dans les anciens auteurs que très peu d'observations de l'épilepsie qualifiée aujourd'hui de *jacksonnienne*. En voici une cependant très intéressante et suffisamment précise : « Un homme de *moyen âge*, mélancolique, ayant pris du vin d'antimoine, eut une attaque d'épilepsie, après laquelle il lui resta une telle sensibilité du bras *gauche* que la seule impression d'un air un peu frais et agité suffisait pour déterminer des mouvements du cou, de la joue et quelquefois même de toute la tête. Les variations de l'atmosphère et les affections morales vives ramenaient les accès *épileptiques*. Cet état dura quatre années, pendant lesquelles le malade se plaignait fréquemment d'une douleur sourde *dans le côté droit de la tête, sous le pariétal*. A l'ouverture du corps on trouva *à l'endroit qui avait été le siège de la douleur* la substance *corticale* du cerveau endurcie et comme squirrheuse; au-dessous existait un abcès du volume d'un œuf de poule, plein d'une matière jaunâtre, granuleuse, tapissé d'une muqueuse mollasse, et recouvert, dans le fond, d'une substance d'un rouge livide. » (*Observ. medicæ incisionibus cadaverum anatomicis illustratæ*, Baader, Fribourg en Brisgau, 1762, in-8°, 248 pages, p. 107.) Cette indication m'a été fournie par notre collaborateur M. Ruault.

zygomatiques s'écoule presque instantanément une salive mousseuse et sanguinolente[1]. Les paupières largement écartées laissent voir d'abord la rotation du globe oculaire, puis elles s'animent de battements plus ou moins précipités, les muscles du cou impriment à la tête des mouvements cloniques de latéralité, l'épaule du même côté s'élève, puis le coude, l'avant-bras se tordent en pronation forcée, les doigts se ferment, et en moins de quelques secondes le même spasme qui agitait les muscles du visage anime maintenant ceux de tout le membre supérieur. Comme une onde qui s'avance, la contraction tonique atteint les muscles du tronc; le thorax est attiré latéralement vers le bassin, la cuisse et la jambe se raidissent en extension, le pied se porte en dedans et en bas dans l'attitude du varus équin. Ici les secousses apparaissent presque aussitôt que le membre a commencé à entrer en contracture.

Telle est la marche du spasme dans le type facial de l'épilepsie jacksonnienne, lorsque ce spasme ne reste pas cantonné dans les muscles du visage et du cou. On a cru d'abord que le centre de propagation convulsive dans le type facial était la bouche, c'est-à-dire le groupe musculaire des lèvres et de la langue. Il est vrai que les choses se passent ainsi le plus souvent; mais la première contraction peut apparaître aux muscles de l'œil, aux muscles masséters et même aux muscles extrinsèques de l'oreille (Charcot).

Type brachial. — C'est par l'extrémité du membre supérieur que le spasme débute : le pouce s'applique dans la paume de la main, et les quatre autres doigts fermés l'y maintiennent. Le poignet se tourne en pronation, le coude s'élève, tous les segments du membre se fléchissent les uns sur les autres et presque immédiatement les secousses apparaissent. Si les choses n'en restent pas là, c'est la face qui est envahie ensuite ; la propagation se fait par l'épaule et les muscles du cou. Le membre inférieur est pris en dernier lieu. A la face et au membre inférieur la forme des convulsions est d'ailleurs la même que lorsque l'attaque commence par la face. Le type brachial est le plus commun.

Type crural. — Celui-ci, le plus rare, présente comme caractère le plus constant la flexion ou l'extension forcée du gros orteil dès le début de la crise. C'est de là que part l'onde convulsive pour se propager de bas en haut, à la jambe, à la cuisse, au tronc, au bras, au cou, enfin à la face. L'attitude est toujours à peu près la même : c'est celle qui résulte de l'extension de tous les segments du membre les uns sur les autres, avec flexion ou extension des orteils sur le pied. Dans ce dernier type, la période tonique est de courte durée : elle manque même totalement dans un grand nombre de cas. Si, comme Brown-Séquard a cherché à l'établir, la période tonique initiale est caractéristique de l'épilepsie idiopathique, du grand mal vulgaire, elle fait très souvent défaut dans l'épilepsie corticale ou partielle.

En résumé, et d'une façon générale, l'ordre d'envahissement du processus convulsif, caractérisé par la première localisation périphérique des spasmes, est le suivant :

[1] On a prétendu à tort que les malades atteints d'épilepsie partielle ne se mordaient pas la langue; on a même cru pouvoir trouver là un signe diagnostique différentiel avec l'épilepsie dite essentielle où la morsure de la langue est un fait à peu près constant. Non seulement l'attaque jacksonnienne comporte la morsure de la langue, mais elle peut commencer par là.

Type facial : face, membre supérieur, membre inférieur;
Type brachial : membre supérieur, face, membre inférieur;
Type crural : membre inférieur, membre supérieur, face.

Il ne faudrait pas considérer cette succession comme étant nécessaire pour affirmer l'épilepsie jacksonnienne. Dans un très grand nombre de cas, le type facial est *exclusivement facial*, le type brachial *exclusivement brachial*, le type crural, exclusivement *crural*. D'autres fois, les convulsions empiètent plus ou moins sur des régions voisines et ne s'étendent pas plus loin. Les localisations sont donc variables dans une certaine mesure, et cela seul justifie la dénomination d'*épilepsie partielle*, ou même d'*épilepsie parcellaire* qui a cours encore aujourd'hui. Mais si quelque chose peut légitimer davantage cette dénomination, c'est le fait que les crises ne sont pas généralisées d'emblée.

Type généralisé. — Nous avons déjà signalé la généralisation des convulsions de l'épilepsie partielle. Elle n'est pas très fréquente. Les lois qui la régissent sont, à peu près, immuables. Ferrier, Luciani, Tamburini les ont étudiées avec soin. Dans l'épilepsie partielle provoquée, et spécialement dans le type facial, nous venons de dire que, lorsque la crise se généralise, le spasme envahit d'abord le membre supérieur, puis le membre inférieur du même côté ; de là elle se propage au membre inférieur du côté opposé, ensuite au membre supérieur, enfin à la face, décrivant ainsi en quelque sorte un circuit complet. Il s'en faut que les choses se passent toujours ainsi en clinique humaine, et même chez les animaux, comme l'a bien fait voir François Franck; et voici, pour ce qui concerne l'homme, ce qu'on peut dire d'une façon générale :

Lorsque le spasme tonique ou clonique, au lieu de rester limité à une moitié du corps, gagne le côté opposé, l'ordre d'envahissement est celui qu'on pourrait qualifier de *symétrique* ou *homologue :* il n'y a rien à ajouter à cela, sinon que le synchronisme n'est pas parfait entre la convulsion d'une moitié de la face par exemple, et celle de l'autre moitié. Mais la différence de temps est parfois tout à fait insignifiante.

Dans toutes les crises, partielles ou généralisées, le clonisme consiste, au total, en une série de « vibrations plus ou moins rapides, de secousses dissociées, qui s'espacent de plus en plus à mesure que l'attaque approche de sa fin ».

La dissociation des secousses qui caractérise la phase clonique témoigne tout simplement d'une intensité de décharges moins énergiques.

Phénomènes concomitants. — La crise d'épilepsie jacksonnienne peut, conformément à ce qui précède, consister seulement dans une manifestation motrice convulsive. La règle générale est toutefois qu'il s'y ajoute une série de phénomènes sensitivo-sensoriels ou vaso-moteurs, qui vont être maintenant passés en revue.

Aura. — On désigne sous ce nom un avertissement passager, fugitif comme un *souffle*, qui précède, le plus souvent, les crises et qui, chez un même sujet, est presque toujours le même pour chaque crise. Cet avertissement est tantôt un mouvement involontaire et en quelque sorte spontané, tantôt une hallucination, une idée, un simple souvenir; à ces trois ordres d'avertissement conviennent les noms d'*aura motrice*, d'*aura sensitive* ou d'*aura psychique*.

L'aura motrice n'est, la plupart du temps, autre chose qu'une trémulation

musculaire dans une région très circonscrite, par exemple dans la paupière supérieure ou au niveau de la commissure labiale; c'est une fluxion brusque du petit doigt ou du gros orteil. Le malade sait à quoi s'en tenir ; une crise est imminente et, de fait, elle éclate quelques instants après. Le mouvement involontaire dont il s'agit n'est, à vrai dire, que le phénomène initial de l'attaque. S'il est permis de ne pas le considérer comme en faisant partie intégrante, c'est que la compression énergique du membre au-dessus du segment mobilisé suffit, chez certains sujets, pour faire avorter l'accès; ce fait était connu de Galien. Un coup vivement porté sur le membre supérieur au moment même où l'aura est perçue, une gifle administrée à temps coupent court — dans des cas exceptionnels — à l'envahissement du spasme. L'aura motrice n'est donc que le premier signal de l'état de spasme et, pour ainsi dire, la sonnette d'alarme d'un danger auquel il est possible de parer.

L'aura sensitive est assez souvent associée à l'aura motrice. Mais souvent aussi elle en est indépendante. Elle varie à l'infini selon les sujets. Chez les uns, c'est une douleur, fréquemment céphalique, pongitive, térébrante, exactement limitée à un point constant, comme le clou hystérique. Chez les autres c'est une morsure præcordiale, une angoisse cardiaque identique à celle de l'angine de poitrine, une angoisse viscérale, sorte de colique indéfinissable, une pénible impression de froid ou de chaleur dans une partie du corps où l'on ne constate cependant aucune modification thermique appréciable, etc. Il n'est pas rare non plus qu'une douleur déchirante, comparable à celle de la fulgurance tabétique, se fasse sentir au niveau même de la région musculaire où le spasme va se manifester, surtout à l'extrémité des membres, dans le petit doigt, dans le gros orteil, dans le poignet, etc. Mais l'aura sensitive n'est pas forcément douloureuse; elle peut consister en phénomènes sensoriels, visuels, auditifs, olfactifs, gustatifs : mouches volantes et scotomes, bourdonnements, odeurs de soufre ou d'hydrogène sulfuré, saveurs amères...

L'aura psychique est moins facile à définir. S'il s'agit quelquefois d'une hallucination de la vue ou de l'ouïe passagère, mais bien nette et susceptible d'être analysée, il n'est pas exceptionnel qu'elle se caractérise par un état d'esprit dont le sujet est incapable de rendre compte; il se sent tout autre, ce n'est plus lui, il ne reconnaît plus les siens. Cette soudaine transformation de son *moi* en fait un être sinon inconscient, du moins irresponsable et, au demeurant, capable de se livrer à des actes impulsifs dont il ne garde qu'un souvenir confus.

Ce n'est pas toutefois d'une simple altération de la conscience qu'il s'agit, mais, le plus souvent, d'une suppression absolue. Le malade en effet perd connaissance, dans l'immense majorité des cas, dès que les convulsions intéressent les muscles de la face et, en particulier, les muscles des yeux, c'est-à-dire lorsque les globes oculaires *se convulsent* en haut et en dehors, vers l'angle supérieur de l'orbite.

Bref, trois éventualités sont à considérer: 1° le sujet n'assiste qu'au début de sa crise, qui lui est annoncée par l'aura ; puis il perd connaissance et *tombe*, et il ne reprend ses sens que lorsque les convulsions ont cessé ; 2° le sujet, sans perdre connaissance, est dans le vague, il ne voit, n'entend, ne perçoit qu'obscurément, il n'a qu'une confuse notion de sa personnalité ; cet état, qui très

souvent fait suite à une aura psychique, peut primer en importance les convulsions elles-mêmes et entraîner les actes les plus graves, en dehors de toute responsabilité ; 3° le sujet voit se dérouler la crise depuis l'aura initiale jusqu'à la dernière secousse musculaire ; non seulement il la voit, mais il la sent (Fournier), l'apprend par cœur et peut lui-même la raconter. Presque jamais, en pareil cas, les muscles de la face ne sont intéressés.

Les troubles de la sensibilité générale et spéciale sont à peu près constants. Tous les sens sont émoussés après les crises, en particulier du côté où les spasmes commencent (Agostino).

L'*appareil nerveux du grand sympathique* participe ordinairement à la crise, lorsque les convulsions se généralisent. Le premier phénomène notable est un spasme des muscles vasculaires qui se traduit par une pâleur soudaine de la face. Celle-ci ne dure guère que quelques secondes, c'est-à-dire à peu près le même temps que les convulsions toniques. Elle est brusquement remplacée par une rougeur intense, quelquefois cyanique, qu'il est permis d'attribuer en partie au spasme du diaphragme et qui rappelle l'aspect asphyxique. Le thorax, en effet, se contracte en expiration, bien que les mouvements ne soient pas totalement suspendus pendant la période tonique. Les muscles de la poitrine et de l'abdomen sont dans un état de *tétanos à vibrations* (Fr. Franck). Mais, en dehors de la tension du diaphragme, on doit assimiler la congestion du visage à la rougeur papillaire qui suit l'attaque (d'Abundo) et qui remplace brusquement la pâleur rétinienne coïncidant avec le spasme initial (Knies).

Très souvent la pupille elle-même est largement dilatée ; ce fait s'observe dans les formes généralisées, où il présente une telle constance, que François Franck n'hésite pas à le considérer comme un signe précis de l'état épileptique, même sans convulsions extérieures.

Il n'est pas douteux que la sécrétion salivaire, le plus souvent unilatérale et toujours du côté des muscles convulsés, relève d'un trouble vaso-sécrétoire. Albertoni[1] l'a démontré ; il a fait voir que la salivation n'est pas un simple phénomène d'excrétion, mais un phénomène de sécrétion. Or, comme il est certain que l'irritation corticale détermine une sécrétion exagérée de la salive des deux côtés, il faut admettre que, dans l'épilepsie partielle, unilatérale ou hémiplégique, l'action des muscles convulsés exerce une influence mécanique et vaso-sécrétoire sur les glandes du côté malade. C'est ce qu'a démontré expérimentalement François Franck, au moyen d'un dispositif très ingénieux, chez les animaux atteints d'épilepsie partielle provoquée.

Pendant la crise et plus fréquemment vers la fin, le malade laisse échapper ses urines, en quantité parfois très abondante. Cela conduit à admettre non seulement un relâchement du sphincter, mais une contraction du muscle vésical lui-même.

Les effets circulatoires de l'excitation corticale ne sont pas, en clinique, d'une analyse facile. Il faut donc tâcher de les élucider par les résultats de l'expérimentation ; les recherches minutieuses de Schiff, Vulpian, Lépine, Danilewsky, Eulenburg et Landois, Hitzig, Ch. Richet, Albertoni, Hilarewsky, Nothnagel, forment sur ce sujet toute une littérature. Nous nous en tiendrons, ici encore,

[1] *C. R. labor. de Sienne*, 1876.

aux conclusions de François Franck, presque universellement adoptées et qui sont les suivantes : « Dans les grandes attaques complètes, successivement toniques et cloniques, le cœur se ralentit pendant la phase tonique et s'accélère pendant la phase clonique ; la pression subit des variations qui diffèrent suivant l'état du cœur : elle s'abaisse plus ou moins si le cœur est ralenti notablement, mais conserve souvent sa valeur et même la dépasse, malgré un certain ralentissement cardiaque, si le spasme vaso-moteur est suffisant pour contre-balancer les effets dépresseurs du ralentissement. Elle s'élève souvent très haut pendant l'accélération cardiaque qui accompagne les convulsions cloniques. »

Enfin, il n'est pas sans intérêt de rappeler que si l'irritation corticale a pour grande manifestation extérieure le spasme convulsif jacksonnien, elle produit aussi des effets moins éclatants, mais plus profonds et non moins redoutables. Ceux-là, que nous venons d'énumérer, se réalisent toujours, chez l'animal en expérience, alors même que la crise est empêchée d'avance par le curare. C'est sans doute à ces phénomènes que s'applique la dénomination surannée et indécise de *convulsions internes*.

Phénomènes consécutifs, stertor. — Lorsque la perte de connaissance est absolue, le malade ne revient pas à lui instantanément. Après les spasmes de la fin, plus espacés, plus amples, il reste immobile, inerte, dans une résolution complète et pour ainsi dire comateuse ; il respire profondément, bruyamment : c'est la période de *stertor*, qui dure quelques minutes, un quart d'heure, rarement davantage. Peu à peu la conscience renaît : c'est un véritable réveil. Le sujet regarde autour de lui, vaguement surpris, s'assied, passe la main sur ses yeux, reconnaît son monde, se lève, titube, reprend son aplomb, répare maladroitement le désordre de ses vêtements, et, sans faire de questions, s'éloigne, indifférent peut-être quelquefois, mais quelquefois aussi simulant l'indifférence.

Troubles intellectuels. — Il s'en faut que les crises aient une issue toujours si favorable ; bon nombre de malades n'en sont pas quittes pour le simple mal de tête qui succède régulièrement à l'accès. Il en est chez qui l' « abrutissement » dure plusieurs jours ; d'autres ont une aphasie transitoire (H. Jackson, Greffier, Audry, Féré), d'autres une hémianopie, d'autres une excitation cérébrale avec hallucinations violentes et délire furieux (Albertoni, Luciani, Motet), d'autres enfin des paralysies véritables.

Paralysies. — Les paralysies postépileptiques signalées par Todd, décrites par Jackson et bien étudiées par Pitres et Dutil [1], sont caractérisées par une perte partielle ou totale de la fonction motrice volontaire dans les groupes musculaires ou les membres que les convulsions ont intéressés au maximum. Elles sont plus communes aux membres qu'à la face, et elles présentent leur plus grande fréquence au membre supérieur. Hémiplégies ou monoplégies, elles sont toujours *flaccides*, et exclusivement motrices. Lorsqu'elles sont accompagnées de troubles sensitifs, ceux-ci consistent en anesthésies plus ou moins diffuses, sans corrélation précise avec l'impotence musculaire.

Les paralysies postépileptiques ne sont pas en général d'un pronostic très fâcheux. Elles ne persistent guère au delà de quelques jours ; leur durée est même parfois beaucoup moindre. Mais, par exception, on peut les voir s'in-

[1] Des paralysies postépileptoïdes transitoires. *Rev. de méd.*, 1863, p. 161.

staller en permanence, et dans ce cas elles se compliquent de contracture secondaire, ce qui les rend irrémédiablement incurables. Nous dirons, pour n'y plus revenir, que, dans ce dernier cas, la cause à laquelle il faut attribuer l'hémiplégie définitive n'est pas celle qui a été le point de départ de l'épilepsie. Sans aucun doute il s'agit d'un foyer destructif de l'écorce et dont la formation date de la crise elle-même. La lésion est une hémorrhagie sous-arachnoïdienne ou intraventriculaire, provoquée peut-être par une surtension vasculaire. Il est en effet bien évident que la circulation, pendant l'attaque, subit une grave perturbation locale. Les paralysies et l'aphasie transitoire en sont les manifestations les plus communes.

Apoplexie. — Les crises jacksonniennes, au fur et à mesure qu'elles se répètent, produisent dans l'écorce grise de l'encéphale les altérations de structure qui résultent fatalement d'une hypérémie prolongée. Ces altérations portent surtout sur les parois des petites artères. Il n'est pas absolument rare que de graves ruptures vasculaires entraînent la mort au cours même de l'attaque.

La mort peut donc être une terminaison de l'épilepsie jacksonnienne. Mais le mécanisme de cet accident suprême n'est pas toujours invariablement le même. En dehors des grosses lésions qui ont pour origine la dégénération ou le défaut de résistance des tuniques artérielles, il faut incriminer cette sorte d'épuisement nerveux qui relève directement de l'état de mal.

État de mal. — On entend surtout par *état de mal* toute période durant laquelle les accès se suivent sans interruption, les accès remplaçant les accès, en quelque sorte indéfiniment, sans rémission. Ces accès sont dits *subintrants*. On peut les voir se succéder pendant plusieurs jours et plusieurs nuits. C'est dans ces conditions que la mort arrive. Si le malade survit, tout état de mal prolongé marque une étape dans l'aggravation progressive. L'affaiblissement intellectuel est chaque fois plus notable ; et la déchéance, lente mais sûre, aboutit presque fatalement à la démence définitive.

Fréquence et formes larvées des crises. — Les attaques d'épilepsie jacksonnienne ne présentent pas chez tous les sujets la même fréquence ; leur nombre et leur répétition, à intervalles variables, dépendent en partie de la nature du processus irritatif de l'écorce, en partie peut-être de la susceptibilité individuelle ; tel sujet, paralytique général, n'aura que six à huit crises durant les trois ou quatre ans que doit durer sa maladie ; tel autre, atteint de syphilis cérébrale, en aura vingt ou trente en deux jours.

Il est d'autant plus difficile d'établir à cet égard la moindre règle, que les grandes attaques dont la description précède sont souvent remplacées par des phénomènes tout différents, quoique également irritatifs et relevant de la même cause. Parmi ces phénomènes ou syndromes « équivalents », il faut signaler des *crises exclusivement toniques*, caractérisées par des contractures. Dans cette forme que Charcot a étudiée, la face est pâle, le cou se raidit, le bras s'étend, l'avant-bras est en pronation forcée et la main tordue à angle droit sur l'avant-bras s'applique sur la région dorso-lombaire ; la conscience reste intacte et le spasme peut se prolonger pendant six à huit minutes. La variété clinique dont il s'agit est bien un équivalent du type classique, puisque les attaques de l'une et de l'autre forme se suppléent et alternent.

Une autre variété, encore mentionnée par Charcot, consiste en un état vibra-

toire des muscles, également en état de spasme tonique et tétaniforme. Cette *variété vibratoire* peut n'être d'ailleurs que le prélude de la crise ordinaire.

Des *variétés exclusivement sensitives* sont représentées par la persistance de l'aura; et alors les phénomènes convulsifs sont si insignifiants qu'ils passent inaperçus. Lorsque l'aura est sensorielle, la crise se borne parfois à une hallucination plus ou moins complexe. Lorsqu'elle est suivie à bref délai d'une perte de connaissance, sans que les spasmes s'ensuivent, tout se résume en une « absence » dont la durée est pour ainsi dire incalculable; un regard vague, une brusque interruption de la phrase au milieu d'un mot commencé, un faux pas, voilà autant de ces équivalents de l'épilepsie jacksonnienne, qui ont la même signification qu'une crise complète, non seulement au point de vue de l'existence d'une lésion corticale, mais au point de vue du pronostic. Il est même certain que ces « absences » sont le présage fâcheux d'un amoindrissement intellectuel. Elles appartiennent sûrement aux variétés *sensitives* de l'épilepsie jacksonnienne, puisqu'elles correspondent à la suppression momentanée de toute idéation, de toute conscience.

Des formes douloureuses, purement subjectives et qui relèvent encore des variétés sensitives, se manifestent par la migraine simple, la migraine ophtalmique, la migraine accompagnée. Ces affections, dont on trouvera la description plus loin, ont été étudiées par Charcot, Pitres, Féré, Löwenfeld, etc. « L'accès comprend deux phases : 1° une phase d'excitation caractérisée par une céphalée vive et limitée, du vertige, des vomissements, des mouvements convulsifs et surtout un scotome scintillant; 2° une phase d'épuisement, avec hémianopsie, somnolence, quelquefois aphasie ou hémiplégie. On a vu, chez un même sujet, les manifestations de la migraine ophtalmique alterner avec des crises d'épilepsie partielle.

« Enfin, il n'est pas très rare de noter l'alternance des convulsions épileptiques et de l'apoplexie (apoplexie congestive des auteurs) »[1].

Pathogénie. — L'épilepsie jacksonnienne semble reconnaître pour cause prochaine et exclusive l'*irritation de la substance grise corticale de la zone motrice.* Les constatations cliniques et les recherches expérimentales qui ont permis d'établir cette donnée sont tellement nombreuses, elles ont suscité un si grand nombre de travaux probants, qu'on est autorisé aujourd'hui à proclamer le fait essentiel comme étant définitivement acquis, sans avoir à passer en revue les péripéties de la démonstration et toute la liste des auteurs à qui l'on doit la solution du problème. Il n'est que juste cependant de nommer, parmi ceux à qui la science est le plus redevable, Fritsch et Hitzig d'abord, puis Ferrier, Albertoni et Luciani, Charcot, François-Franck et Pitres, Seppilli, Bewan Levis.

Donc, pour que l'épilepsie jacksonnienne ou épilepsie *partielle* se produise, il faut que la substance grise de la région motrice soit excitée; cela est indispensable. Charcot et Pitres font toutefois remarquer que « les lésions corticales susceptibles de provoquer l'épilepsie jacksonnienne doivent avoir une topographie moins fixe que les lésions capables de provoquer des paralysies permanentes »[2]. L'excitation des faisceaux sous-jacents à la zone motrice est

(1) RAUZIER, *Semaine médicale*, 4 janvier 1893.
(2) *Étude critique et clinique de la doctrine des localisations motrices*, 1883, p. 70.

presque sans effet ; et si l'expérimentation a éprouvé tant de difficultés pour trancher la question de savoir si l'excitation des faisceaux sous-corticaux n'était pas, au même titre que l'écorce, capable de provoquer l'épilepsie partielle, c'est que, jusqu'à François-Franck et Pitres, aucun physiologiste n'avait poussé à une pareille perfection la méthode opératoire, l'analyse et la détermination des phénomènes.

Si l'excitation électrique portée sur l'écorce en dehors de la zone motrice, ou sur la substance blanche au-dessous de cette zone, peut parfois faire naître les spasmes jacksonniens (Luciani, Tamburini, Unverricht), cela tient à ce que cette excitation, en raison de son intensité et de la diffusion de ses effets rayonnants, atteint les éléments moteurs de la substance grise. Danillo, dans le laboratoire de Munk, en a fourni la preuve décisive. La *circonvallation* de la zone motrice, par une solution de continuité artificielle qui l'isole, tout en conservant aux éléments moteurs leur activité fonctionnelle, arrête la diffusion de l'action irritante (Franck et Pitres) ; et après l'ablation bilatérale des centres moteurs de l'écorce, l'excitation des régions postérieures du cerveau ne provoque plus de convulsions (Rosenbach) [1].

L'anatomie pathologique, pour qui sait profiter de ses indications, fournit des preuves sinon plus délicates, du moins bien plus nombreuses. Elle nous enseigne que l'épilepsie jacksonnienne est la conséquence de toutes les irritations limitées à la substance grise de la région rolandique, quelles que soient ces irritations : esquilles crâniennes, enfoncement traumatique du pariétal, pachyméningite hémorrhagique, tubercules corticaux sous-arachnoïdiens, péri-encéphalite progressive, méningo-encéphalite syphilitique, etc., etc. Toutes ces conditions morbides sont de celles qui réalisent l'épilepsie jacksonnienne : lorsque les lésions sont limitées, la manifestation périphérique est limitée elle-même ; ainsi une plaque d'ankylose cérébro-méningée syphilitique, circonscrite à l'opercule frontal, produit l'épilepsie partielle à type facial ; un tubercule pie-mérien du lobule paracentral provoque l'épilepsie partielle à type crural (J.-B. Charcot et Souques), etc.

Il n'est pas jusqu'à une localisation encore plus précise dans l'épaisseur même de la substance grise, que l'anatomie pathologique ne nous démontre. C'est-à-dire qu'il faut que la couche des grandes cellules motrices soit irritée pour que l'épilepsie s'ensuive. Par exemple, dans le processus à lente évolution de la paralysie générale, et mieux encore dans celui de la méningite syphilitique, on peut constater que l'épilepsie jacksonnienne ne se manifeste, le plus souvent, que lorsque le sujet a déjà présenté toute une série de symptômes plus superficiels : douleurs, fourmillements, troubles de l'idéation, etc.

Plus tard, lorsque le mal, gagnant en profondeur, a dépassé la couche des grandes cellules, les crises disparaissent. L'*organe du symptôme* est anéanti : c'est la période véritablement paralytique de la maladie. Les preuves abondent ; mais la plus péremptoire ne réside-t-elle pas surtout dans ce fait que les lésions destructives de l'écorce, et en particulier le ramollissement définitif et complet de la zone motrice, n'ont presque pas le droit de figurer dans l'histoire de l'épilepsie jacksonnienne, tandis que les polio-encéphalites du même territoire vasculaire y occupent la plus grande place ? Si quelques observations de

[1] Jules Soury, *L'épilepsie corticale*.

Parker, de Jackson, d'Osler, de Bouveret, de Taddeo de Hyeronimis, de Duflocq — huit ou dix en tout — font mention du syndrome convulsif chez des sujets atteints de lésions *relativement* éloignées de l'écorce, ces cas n'infirment pas une règle que l'ensemble des faits affirme universellement. D'ailleurs, sauf une observation de ramollissement sous-cortical rapportée par Seppilli, il ne s'agit jamais, dans les cas négatifs, que de tumeurs — lésions à manifestations diffuses — ou de foyers « encapsulés », c'est-à-dire capables de rétraction et d'irritation à distance.

Mécanisme de la crise. — Il faut maintenant se demander, puisque le foyer central du spasme jacksonnien est la cellule fonctionnellement spécialisée de l'écorce rolandique, comment et pourquoi la crise éclate, pourquoi surtout elle évolue suivant un ordre de phénomènes constants.

I. En ce qui concerne l'explosion des crises, ou pour mieux dire leur retour à intervalles variables, force est de se résoudre à une hypothèse. Comme nous ne connaissons *rien* de la nature du fluide nerveux, mais comme, d'autre part, *tout* permet de l'assimiler à ce qu'on appelle, faute de mieux, le fluide électrique, c'est dans la catégorie des phénomènes électriques que les médecins et les physiologistes ont cherché et trouvé les analogies les plus propres à nous satisfaire. La théorie des *orages nerveux* est fondée sur une analogie bien discutable à première vue. Liveing en est l'auteur. Dans un corps électrisé, le fluide positif, accumulé à l'une des extrémités, électrise par influence le corps voisin, et lorsque la tension est supérieure à la pression atmosphérique, l'étincelle se produit. L'influx nerveux serait ainsi comparable à l'électricité. Sous l'influence des actes organiques, il est constamment produit et éliminé. Dans certaines conditions, cette élimination devient impossible. il s'accumule sur quelques éléments nerveux, exagère leur rôle jusqu'au moment où la tension dépassant un certain maximum, la décharge a lieu. L'accès d'épilepsie jacksonnienne lui correspond. Cette manière d'envisager l'explosion des crises est d'autant plus intéressante que, dans l'esprit de Liveing, elle s'applique à la migraine, affection que le médecin anglais assimile à un certain nombre de syndromes équivalents, parmi lesquels figure l'épilepsie.

II. Jackson ne soutient pas autre chose, et la thèse qu'il défend a été exposée de la façon suivante par Charcot : Dans l'épilepsie partielle, « il se produirait, dans la cellule nerveuse, en raison d'un processus irritatif déterminé par voisinage, une sorte d'emmagasinement, d'accumulation de force, dont la dépense se ferait de temps à autre, sous l'influence des causes les plus banales et souvent inaperçues, par une sorte d'explosion d'accidents moteurs désordonnés, convulsifs, soudains, portant sur le côté du corps opposé au siège de la lésion méningée. La décharge sera suivie d'un épuisement momentané dont la traduction clinique est la paralysie temporaire avec flaccidité, qui s'observe en réalité fréquemment à la suite des accès d'épilepsie partielle, dans les parties mêmes qui ont été le siège principal des convulsions ». — Nous savons que les crises se terminent quelquefois par une phase de stertor durant laquelle la résolution est complète. Cette phase correspond à la période d'épuisement nerveux ; les paralysies, l'aphasie elle-même, n'en sont que la prolongation pendant un temps variable. L'aura qui annonce la décharge n'est

(1) *La migraine*, par L. THOMAS, Paris, 1887, p. 84.

que la sensation perçue au moment où la surcharge de tension va détruire l'équilibre dans le centre nerveux; naturellement cette sensation est perçue comme si elle avait son point de départ dans les parties que le spasme va saisir.

On voit qu'il ne s'agit, en somme, que d'une hypothèse; mais assurément cette hypothèse est des plus plausibles. Les auteurs anglais appellent *lésions à décharges* les irritations corticales qui déterminent toutes les attaques nerveuses du même ordre, et il est naturel qu'ils aient songé à comparer les éléments moteurs corticaux à autant de petites bouteilles de Leyde s'électrisant, en quelque sorte, par influence et se déchargeant spontanément au moment où l'excès de tension dépasse une certaine mesure. Il y a là, de toute évidence, quelque chose d'identique aux phénomènes de décharge successifs qu'on réalise avec l'appareil de Lane, dans lequel une bouteille de Leyde soumise à une alimentation continue se décharge par intermittences.

Une autre hypothèse, mais celle-là beaucoup plus hardie, a été émise par H. Jackson. L'instabilité *neuro-électrique*, si l'on peut ainsi dire, des cellules corticales, serait liée à une nitrogénisation excessive; et la substance protoplasmique de ces éléments deviendrait explosible, comme la glycérine où l'hydrogène est remplacé en partie par le peroxyde nitrique. Aucune donnée précise sur la nitrogénisation des cellules ne confirmant cette manière d'envisager la cause des *explosions* épileptiques, il faut, jusqu'à plus ample informé, la tenir pour une ingénieuse vue de l'esprit, mais rien de plus.

II. Pourquoi les crises jacksonniennes présentent-elles le mode d'envahissement progressif sur lequel est établie en clinique la distinction de trois types à peu près invariables?

Il faut considérer ici les trois types l'un après l'autre.

Dans le type facial, la propagation se fait de la face au membre supérieur, et du membre supérieur au membre inférieur. On peut admettre que la déséquilibration neuro-électrique de la région corticale qui commande à la face se propage comme une onde à la région corticale qui commande au membre supérieur, et de là à celle qui commande au membre inférieur. La superposition des trois centres sur la partie rolandique du manteau cortical explique suffisamment l'ordre d'apparition des spasmes. C'est pure question de topographie : l'onde remonte de l'extrémité inférieure de la frontale ascendante jusqu'à l'extrémité supérieure de cette circonvolution. — Dans le type brachial, le rayonnement de l'onde envahit d'abord la face dont le centre est situé au-dessous du centre brachial, puis le membre inférieur dont le centre est situé au-dessus. Mais comme le centre du membre inférieur est plus éloigné du centre brachial que ne l'est le centre facial, c'est le centre facial que la progression de l'onde intéresse d'abord. Enfin, dans le type crural, l'onde envahit successivement de haut en bas le centre brachial et le centre facial.

Ici encore, une comparaison tient lieu de démonstration : expédient si l'on veut, mais expédient utile, car il a une valeur mnémotechnique indiscutable.

La connaissance de la loi de propagation du spasme jacksonnien nous a appris en effet que, dans tous les cas sans exception, la localisation convulsive initiale indique la localisation centrale du foyer d'irritation spasmogène. C'est de ce foyer central que partent les ondes concentriques d'irritation, qui vont progressivement englober toute la zone motrice. C'est cette localisation corti-

cale qui, par sa détermination périphérique visible, permet de préciser le lieu exact de l'irritation à la surface du cerveau. Si insignifiante que paraisse au premier abord la convulsion labiale, ou linguale, ou cervicale, ou digitale, qui inaugure la crise, c'est elle qui nous renseigne, avec une exactitude en quelque sorte mathématique, sur la région du manteau où l'intervention chirurgicale va peut-être trouver une indication. Qu'on suppose parfaitement connue la topographie des centres corticaux, et l'on ne doutera plus de l'utilité pratique immédiate qui peut résulter d'une consciencieuse analyse du syndrome.

Il faut remarquer cependant que, si l'épilepsie *partielle* qui se *généralise* a une origine corticale circonscrite, ce n'est peut-être pas le fait d'une irritation rayonnant au niveau de l'écorce même qui détermine la généralisation. Ici l'expérimentation vient puissamment aider la clinique. Il est démontré en effet que lorsqu'une crise est commencée, rien, absolument rien ne peut arrêter son cours, sinon peut-être l'électrisation du bout périphérique du vague chez les animaux. Albertoni d'une part, François Franck de l'autre, ont prouvé, contrairement aux affirmations de Munk, Bubnoff et Heidenhain, que l'ablation de l'écorce elle-même ne mettait pas fin à l'accès. Que faut-il en conclure, sinon que l'écorce grise — dont le rôle n'est pas discutable — ne sert pour ainsi dire qu'à la *mise en train* du spasme? Les agents directs de l'épilepsie seraient donc les centres gris bulbo-médullaires, commandés par les centres corticaux; et c'est dans le névraxe, et non dans l'encéphale, que s'effectuerait le rayonnement épileptogène de la crise généralisée. C'est dans le névraxe que se trouve l'ensemble des noyaux moteurs, reliés tous entre eux pour les besoins des fonctions synergiques, et par conséquent connexes les uns des autres, dans l'état morbide comme dans l'état normal. L'épilepsie est donc une fonction pathologique, non pas de l'écorce cérébrale, mais de la colonne grise motrice.

Étiologie. — Toute condition mécanique, inflammatoire, vaso-motrice, toxique, etc., capable de produire ce qu'on est convenu d'appeler l'*irritation* de la substance grise corticale dans la zone motrice, pourra provoquer l'épilepsie jacksonnienne. Une énumération complète des causes proprement dites serait donc trop longue pour être présentée ici; qu'il suffise de rappeler que les causes mécaniques et inflammatoires sont les plus fréquentes et, en tout cas, les mieux démontrées.

Les corps étrangers (les petits projectiles surtout, les esquilles), les exostoses, les tumeurs, les collections sanguines ou purulentes, les plaques de sclérose, les gommes syphilitiques, les kystes parasitaires, les inflammations chroniques, voilà les principales causes de l'épilepsie jacksonnienne. Toutes ces causes agissent par une influence mécanique *in situ* ou par une influence inflammatoire, par les deux peut-être, la plupart du temps. Parmi celles qui relèvent plus spécialement de la médecine, la syphilis et la méningo-encéphalite diffuse tiennent le premier rang. Mais l'épilepsie jacksonnienne survient quelquefois en dehors de ces conditions; et alors on doit se résoudre à admettre que les cellules corticales, irritées par des agents d'ordres différents, réagissent d'une façon identique.

1° *Intoxications*. — L'action convulsivante de certains poisons, l'alcool, le plomb, l'absinthe (Magnan), est trop connue, pour que personne aujourd'hui songe à la révoquer en doute. Il en est de même de quelques toxines fabri-

quées par l'organisme dans des circonstances déterminées. L'indigestion simple se complique parfois d'épilepsie partielle (Lépine). L'urémie, l'acétonémie, sont des états morbides où on la voit se produire souvent. Il n'est pas possible de dire encore à quelles substances les éléments nerveux doivent leur suractivité. C'est tout juste si l'on peut supposer, du moins pour ce qui concerne l'urémie, que l'œdème des méninges exerce une part d'influence. Le poison paraît avoir toute la responsabilité de la crise.

2° *Excitations périphériques.* — Une série innombrable de causes dont le mécanisme nous échappe, mais qui paraissent toutes résider dans une irritation des terminaisons nerveuses, produisent parfois à l'improviste des crises jacksonniennes, dont le début est marqué par le spasme de la région où siège l'irritation. Cicatrices, brûlures, piqûres nerveuses, incisions chirurgicales, corps étrangers sous-cutanés, polypes des premières voies respiratoires, etc., etc., voilà autant de « causes » dont fourmillent les récents mémoires publiés sur les épilepsies. » La multiplicité même des faits cliniques où l'épilepsie jacksonnienne peut être considérée comme réflexe, justifie l'opinion d'Albertoni : que l'écorce cérébrale motrice n'est pas un centre autonome de l'épilepsie, mais un centre « d'incidence » ; en d'autres termes, que toutes les épilepsies corticales sont réflexes (1). Dans toutes ces conditions l'accès a une tendance marquée à se généraliser, et l'envahissement des différentes parties du corps est si rapide que le spasme semble être total d'emblée. C'est ainsi que procède l'épilepsie dite essentielle. Aussi est-il très difficile de déterminer en pareil cas ce qui appartient réellement à l'épilepsie jacksonnienne ; l'épilepsie dont il s'agit pourrait, en d'autres termes, n'être pas de même nature que l'épilepsie *vraiment corticale*, puisque l'acte réflexe, quel qu'il soit, simple ou complexe, n'admet pas la participation des hémisphères cérébraux. Cette question est encore à l'étude. On ne peut cependant pas méconnaître la tendance générale des cliniciens et des expérimentateurs à assimiler l'épilepsie dite essentielle à l'épilepsie jacksonnienne. Pour Silvestrini (1880), Seppilli, Luciani (1886), il ne s'agirait que de deux formes différentes du même processus morbide.

3° *Influences vaso-motrices.* — On a considéré que certains troubles circulatoires, comme il en existe chez les artério-scléreux (Grasset), étaient capables de susciter des crises jacksonniennes. Les asthmatiques, les goutteux, les migraineux ont parfois des suppléances épileptiformes de leurs accès habituels d'asthme, de goutte ou de migraine. Mais ces suppléances se traduisent par une épilepsie dont les caractères sont bien plutôt ceux du grand mal vulgaire que de l'épilepsie corticale, en ce sens que le spasme n'est pas *partiel*. L'assimilation de ces accidents à l'épilepsie jacksonnienne est donc peut-être prématurée.

L'âge n'a pas d'influence marquée, à l'inverse de ce qu'on sait de l'épilepsie vraie, qui se manifeste en général aux confins de l'enfance et de l'adolescence. Le sexe ne joue aucun rôle. L'hérédité est à peu près indifférente. Tout au plus pourrait-on admettre un pouvoir convulsif réflexe plus prononcé chez les sujets où le « tempérament nerveux » familial dirige toutes les manifestations morbides.

L'expérimentation, sur ce point, est beaucoup plus positive que la clinique.

(1) JULES SOURY, *Les fonctions du cerveau*, 2e éd., p. 405.

En 1880, Luciani apportait au Congrès de phréniatrie de Reggio d'Emilia un grand nombre d'observations de transmission héréditaire d'épilepsie corticale. « Des chiens nés de parents ayant subi des lésions circonscrites de la zone motrice treize et neuf mois auparavant, et n'ayant jusqu'alors présenté aucun accès convulsif, avaient hérité d'une prédisposition à l'épilepsie qui se manifesta par des accès généraux bien caractérisés, quelques semaines après la naissance, par exemple chez cinq chiens survivant de la même portée. Ainsi une prédisposition à l'épilepsie pouvait être transmise héréditairement par des parents qui, sans être eux-mêmes épileptiques, avaient subi des pertes de substance de l'écorce cérébrale [1]. On sait aussi que Brown-Séquard a démontré la transmission héréditaire de l'épilepsie d'origine périphérique. Ces faits sont des plus intéressants, mais ils ne trouvent pas leurs analogues dans la clinique ; et ce qu'il faut retenir, c'est que les crises jacksonniennes chez l'homme ne sont jamais et jusqu'à plus ample informé que la conséquence d'un accident cérébral, inflammatoire, néoplasique, traumatique ou autre. Les antécédents ne comptent guère ; la localisation anatomique est la condition *sine qua non* de l'épilepsie.

Quant aux causes occasionnelles, qui font que les crises éclatent à tel ou tel moment, personne encore n'en saurait rien dire. On a cité des cas de froissements cicatriciels, de chocs malencontreux sur la région corticale où siège un néoplasme ; on a parlé de l'ingestion de substances excitantes, comme le café (Féré). Tout cela n'est qu'individuel ou fortuit. Les règles générales font défaut.

Diagnostic. — Il suffira de signaler les données à l'aide desquelles on peut distinguer l'épilepsie jacksonnienne des deux seules affections qui lui ressemblent : l'épilepsie essentielle et l'hystérie. Ce que nous avons dit suffira presque toujours à établir le diagnostic d'une façon absolue. Les différences qui permettent de distinguer l'épilepsie jacksonnienne de l'épilepsie essentielle ou de l'hystérie seront exposées ultérieurement. Bref, il ne nous reste à relever qu'une chose : c'est la possibilité de voir l'hystérie, la maladie simulatrice par excellence, se manifester par des épilepsies partielles (Ballet, Charcot). La notion de l'hystérie préalable sera, en pareil cas, la base du diagnostic.

Lorsque l'épilepsie jacksonnienne est reconnue pour telle, il s'agit de déterminer la cause qui l'a produite : en dehors des traumatismes, où les commémoratifs et l'examen des régions lésées sont d'un diagnostic relativement facile, on devra songer : 1° à la syphilis, 2° à la tuberculose, 3° à la pachyméningite, 4° aux tumeurs cérébrales, suivant le mode d'évolution et de groupement des symptômes concomitants. *Et comme la question de l'intervention chirurgicale se pose ici plus formellement que dans aucun autre cas de maladie des centres nerveux*, le diagnostic de la localisation corticale devra toujours être établi sur des bases rigoureuses : l'analyse du syndrome, sa localisation périphérique initiale, son mode de généralisation.

[1] JULES SOURY, *loc. cit.*, p. 408.

CHAPITRE V

HÉMIANESTHÉSIE

Définition. — L'appellation d'*hémianesthésie sensitivo-sensorielle* s'applique couramment à la perte de la sensibilité dans la *totalité d'une des moitiés du corps.* Tous les sens sont atteints : c'est-à-dire que non seulement la sensibilité tactile, l'ouïe, le goût, l'odorat, la vision, mais encore la sensibilité musculaire et la sensibilité articulaire sont abolies (¹). Il faut cependant remarquer que la perte des sensibilités musculaire et articulaire ne semble disparaître en général qu'autant que la fonction motrice volontaire est elle-même intéressée.

Ce qui frappe dès le premier abord dans le syndrome hémianesthésie, c'est la parfaite régularité de sa distribution : la limite de la surface ectodermique insensible n'est autre que la ligne médiane. Tout au plus observe-t-on, lorsqu'on cherche à déterminer avec une épingle les limites de l'insensibilité tégumentaire, que les excitations sont confusément perçues à quelques millimètres en dehors de la ligne médiane sur toute la hauteur du côté insensible. Donc parmi tous les phénomènes morbides qui, à défaut de preuves anatomiques, prouveraient la décussation des conducteurs nerveux *centripètes*, l'hémianesthésie apparaît comme le plus démonstratif. C'est, selon la formule de Charcot, un syndrome *géométriquement dimidié.* Sur les muqueuses (langue, lèvres, gencives, voile du palais), l'hémianesthésie s'arrête comme sur l'épiderme, exactement à la ligne médiane; et cela, non seulement pour la fonction tactile, mais pour la fonction gustative. Au gland, au prépuce, au clitoris, mêmes limites invariables. L'ouïe est supprimée, ou pour le moins très obtuse du même côté. L'olfaction est perdue pour la narine correspondante : l'odeur de l'ammoniaque même n'est pas perçue. Un seul point reste litigieux en ce qui a trait à la vision. Selon Charcot, l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle se traduirait, pour la fonction optique, par une amblyopie unilatérale; selon les autres, elle consisterait en une hémianopie croisée, caractérisée par un scotome régulier dans la moitié du champ visuel correspondant à l'hémianesthésie. Nous reviendrons plus tard sur ce point, mais nous pouvons dire dès maintenant qu'on s'est trop hâté de condamner l'opinion de Charcot. Sans doute l'hémianopie est plus fréquente que l'amblyopie unilatérale. Il n'en est pas moins vrai que l'amblyopie seule a été constatée et que, lorsqu'elle existe, sa raison anatomique est un peu différente de celle de l'hémianopie.

Dans les maladies cérébrales organiques, l'hémianesthésie peut débuter brusquement par un ictus avec ou sans hémiplégie homologue. Sa durée, à l'inverse de celle de l'hémiplégie motrice, est le plus souvent assez courte. Comme c'est un raptus hémorrhagique qui en est le plus souvent la cause, on peut admettre que la guérison coïncide avec la résorption du caillot. Mais ce n'est là qu'une hypothèse. Il est évident que l'hémianesthésie s'amende ou

(¹) Morax, *Bull. Soc. anat.*, 1891, p. 262.

disparaît dans beaucoup de cas où la destruction des conducteurs de la sensibilité est complète et définitive. Pour cette raison, nous devons réserver l'interprétation du fait et supposer provisoirement que la suppléance fonctionnelle, équivalant à une guérison, s'établit par des fibres centripètes non décussées ou décussées deux fois.

L'hémianesthésie n'est pas une complication nécessaire de l'hémiplégie cérébrale vulgaire. On a pendant longtemps, sur la foi de Briquet, nié son existence. Puis on l'a considérée comme un symptôme lié aux paralysies cérébrales. La vérité, aujourd'hui évidente, est qu'elle constitue un syndrome bien défini, associé tantôt à l'hémiplégie, tantôt aux hémichorées ou aux hémiathétoses, mais, parfois aussi, isolée et représentant en quelque sorte l'unique ou presque unique manifestation somatique d'une lésion de l'encéphale. Les médecins du siècle dernier, parmi lesquels il faut citer Borsieri, l'avaient explicitement signalée. Plus près de nous, Abercrombie, Andral, Hirsch, Leubuscher, Broadbent, H. Jackson, en avaient rapporté maints exemples. En tout cas, c'est surtout L. Türck et Charcot qui en ont fait une étude complète et qui ont déterminé le siège des lésions qui la produisent.

Anatomie pathologique. — L'hémianesthésie peut être occasionnée soit par des foyers capsulaires, soit par des foyers corticaux. Les observations anatomo-cliniques de Türck et Charcot ont fait voir que, lorsqu'elle dépend d'un foyer capsulaire, ce foyer occupe la partie la plus postérieure du segment postérieur de la capsule interne, c'est-à-dire le *carrefour sensitif*. « Trois fois, dit Charcot (*Mal. du syst. nerv.*, t. II, p. 558), j'ai eu l'occasion de faire l'autopsie de sujets chez lesquels une hémichorée datant de plusieurs années avait succédé à une hémiplégie marquée par un début brusque apoplectique. Dans ces trois cas, l'hémianesthésie existait très prononcée. » Dans ces trois cas, le foyer, par un de ses points, intéressait le carrefour sensitif. La physiologie expérimentale, entre les mains de Veyssière [1], de Carville et Duret, a confirmé cette localisation, et des faits tout récents, suivis d'autopsie, publiés par divers auteurs, par Ferrier, Dejerine [2], Charcot et Huet [3], Morax [4], Reymond [5], l'ont mise hors de toute contestation. Assurément, les autopsies d'hémianesthésie par lésions corticales sont moins nombreuses et encore discutables (*voy.* une intéressante observation de M. Dejerine [6]). Mais cette rareté n'est peut-être que relative : on peut admettre qu'elle tient à la durée essentiellement transitoire du symptôme; sinon on devrait la rencontrer dans presque tous les cas d'hémiplégie corticale, car la superposition des centres moteurs et des centres sensitifs corticaux semble aujourd'hui prouvée par l'observation anatomo-clinique et par la physiologie expérimentale. Nous allons revenir sur ce point dans un instant.

La localisation précise du *carrefour sensitif* n'est pas chose facile. Charcot,

(1) VEYSSIÈRE, Recherches cliniques et expérimentales sur l'hémianesthésie de cause cérébrale *Th. de Paris*, 1874.

(2) DEJERINE, *Bullet. Soc. anat.*, 1888.

(3) CHARCOT et HUET, *Leçons du mardi*, 1887-88, p. 288 et 586.

(4) MORAX, *loc. cit.*

(5) REYMOND, *Bullet. Soc. anat.*, 1893, p. 3.

(6) DEJERINE, Contrib. à l'étude des localisations sensitives de l'écorce. *Rev. Neurol.*, 1893, p. 50.

à qui l'on doit d'avoir le mieux déterminé la région de l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle, enseignait couramment que les fibres centripètes de toutes les sensibilités passaient par le *tiers postérieur du segment postérieur de la capsule interne*. La figure 19, toute schématique, permet de reconnaître la situation et l'étendue approximatives de ce « carrefour ». Sur une coupe horizontale de l'hémisphère (dite coupe de Flechsig), le segment postérieur de la capsule interne est divisé en trois portions à peu près égales (1, 2, 3). Entre ce segment postérieur et le segment antérieur (CIA), on a représenté la petite région de la couronne rayonnante à laquelle est réservé le nom de *genou capsulaire* (G). C'est dans le département le plus postérieur (3) que convergeraient les fibres de la sensibilité pour les *sensations perçues*.

La localisation établie par Charcot serait irréprochable si elle était formulée plus explicitement. Les coupes horizontales de l'hémisphère ne représentent pas, en effet, la capsule interne sous un aspect invariable; tout dépend du niveau auquel elles sont pratiquées, et la coupe de Flechsig en particulier n'entame pas toujours les mêmes parties blanches ou grises. Si l'on sectionne l'hémisphère, par exemple, à 1 centimètre au-dessus de la commissure blanche postérieure, le segment postérieur de la capsule ne se présentera pas sous la forme qui correspondrait à une section horizontale passant par la commissure elle-même. La capsule interne a, en d'autres termes, une étendue verticale, dont une portion seulement est intéressée dans le syndrome hémianesthésie. Pour être complète, la définition anatomique du carrefour sensitif exige la détermination de la *hauteur* de la capsule, où convergent toutes les fibres sensitivo-sensorielles. Cette hauteur n'a pas été, jusqu'à ce jour, assez exactement évaluée. Une lésion destructive du *tiers postérieur du segment postérieur* ne produira jamais l'hémianesthésie, si elle occupe les parties les plus élevées de la capsule. Au contraire, le syndrome sera réalisé par une lésion située à la partie la plus inférieure de la région opto-striée, c'est-à-dire au point même de pénétration des fibres les plus postérieures du pied du pédoncule. Donc, lorsqu'on aura à rechercher la cause anatomique d'une hémianesthésie cérébrale, la section horizontale devra être faite au niveau ou au-dessous de la commissure blanche postérieure, de façon à diviser le corps genouillé externe environ par le milieu de son diamètre vertical. La figure 20 donne l'indication suffisamment précise de l'aspect d'une coupe horizontale

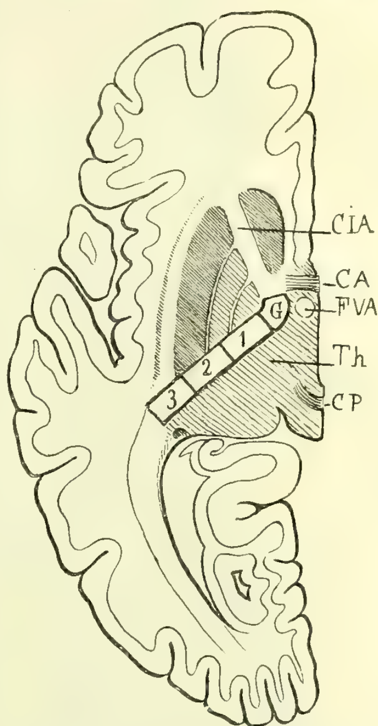


Fig. 19. — Coupe horizontale de l'hémisphère (schématique). Th, Couche optique; — CA, Commissure antérieure. — CP, Commissure postérieure; — FVA, Faisceau de Vicq d'Azir; — CIA, Segment antérieur de la capsule interne; — G, Genou de la capsule; 1, 2, 3, les trois tiers du segment postérieur de la capsule.

passant par ces points de repère. On peut se rendre compte ainsi que le « carrefour » (GSF) est situé juste en dehors du corps genouillé externe (GE), à l'extrémité antérieure du faisceau sensitif (FS). Il s'agit ici d'anatomie médicale et non d'anatomie descriptive. S'il fallait attribuer au carrefour sensitif une délimitation plus conforme à l'anatomie descriptive, il faudrait dire qu'il se trouve à la jonction du faisceau sensitif et du ruban de Reil.

Le rôle qu'on fait jouer au *ruban de Reil* dans l'histoire de l'hémianesthésie est encore mal arrêté. Les descriptions du ruban de Reil lui-même sont en grande partie arbitraires. On admet que ce groupe de fibres est, pour la sensibilité, ce qu'est le faisceau pyramidal pour la motilité. C'est une commissure cérébro-spinale à longues fibres centripètes, comme le faisceau pyramidal est une commissure cérébro-spinale à longues fibres centrifuges. Il subit, lui aussi, la décussation bulbaire — décussation d'ailleurs incomplète. Mais si le ruban de Reil est une commissure cérébro-spinale, et même cortico-spinale, les lésions qui le divisent n'ont pas pour effet de supprimer la sensibilité des nerfs crâniens proprement dits ou, tout au moins, des nerfs de la vision et de l'olfaction. Une lésion des fibres centripètes du ruban de Reil n'entraînera donc l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle complète qu'à la condition d'intéresser les conducteurs des sensations optique et olfactive du même côté. Or précisément, ces derniers conducteurs ne se trouvent en contact avec le ruban de Reil qu'au niveau du carrefour sensitif.

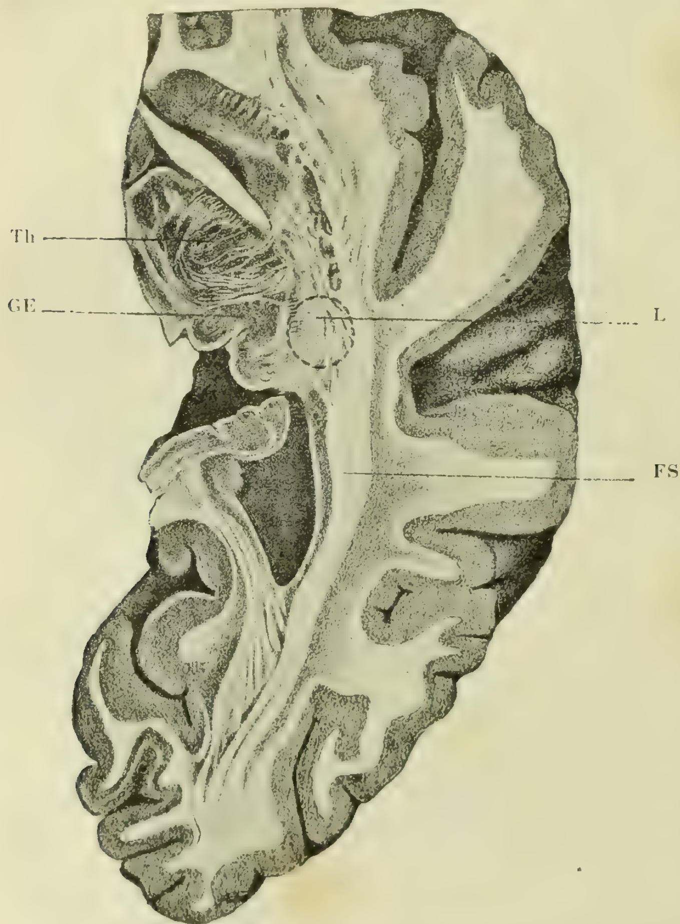


Fig. 20. — Th. Thalamus; — GE. Corps genouillé externe; — FS. Faisceau sensitif; — L. Lésion de l'hémianesthésie dans le carrefour sensitif.

La question de savoir si les fibres du ruban de Reil arrivent jusqu'à l'écorce hémisphérique sans faire escale dans les noyaux gris centraux est encore

litigieuse. Flechsig, Monakow se prononcent pour l'affirmative, Meynert, Forel, Edinger, Obersteiner, pour la négative. L'étude des dégénérescences pathologiques ou expérimentales n'a pas, sur ce point, dit son dernier mot. La difficulté est qu'on ignore, jusqu'à présent, si le ruban de Reil ne renferme que des fibres centripètes. En tout cas, certaines observations permettent de supposer que sa portion sensitive remonte jusqu'à l'écorce et qu'elle s'y épanouit dans toute la région pariétale. Les fibres sensitives médullaires qui vont, de bas en haut, se terminer dans les noyaux de Goll et de Burdach, se continuent médiatement dans le bulbe avec les fibres arciformes profondes de la formation réticulaire. Celles-ci franchissent la ligne médiane au niveau de l'*entrecroisement supérieur des pyramides*, et vont, au delà de l'étage supérieur du pédoncule, gagner le pied de la couronne rayonnante. Elles pénètrent donc dans la capsule interne. Là, que deviennent-elles? — Suivant Flechsig et Hösel [1], elles traversent le centre ovale et aboutissent, sans interruption, aux circonvolutions de la région pariétale; selon Mahaim (de Liège) [2], elles s'arrêtent dans la lame médullaire externe et dans la couche grillagée du thalamus. De nouvelles observations pourront seules trancher le différend.

Symptômes. Diagnostic. — L'hémianesthésie d'origine cérébrale ne dépasse guère, avons-nous dit, la ligne médiane. Tantôt, surtout quand elle est d'origine capsulaire, elle est totale et intéresse la moitié du corps : face, tronc et membres du même côté. Tantôt, surtout quand elle relève d'un foyer cortical, elle est partielle et en rapport, du reste, avec l'hémiplégie qui se présente souvent sous le type de monoplégie associée.

Quelle que soit sa distribution, l'hémianesthésie cérébrale est complète ou incomplète. Dans le premier cas, assez rare du reste, elle rappelle l'hémianesthésie des hystériques : les sensations tactiles, douloureuses et thermiques, sont profondément abolies. Dans le second, ces sensations sont plus ou moins diminuées; quelques-unes peuvent même être entièrement conservées : le type de dissociation, qu'on connaît aujourd'hui sous le nom de « syringomyélique », avait été noté par Landois et Mosler [3].

Nous savons que l'hémianesthésie cérébrale est ordinairement fugace et transitoire, puisqu'elle peut ne durer que quelques heures. Du moins il est très fréquent de la constater après l'ictus, et de ne plus la retrouver quelques jours après. C'est en raison de sa fugacité qu'elle paraît rare. Mais parfois aussi elle dure des mois et même des années, jusqu'à la mort. Elle peut aussi survivre à l'hémiplégie, qui s'atténue ou disparaît.

Si les observations anciennes ne font pas mention d'anesthésie sensorielle et se bornent à signaler l'hémianesthésie de la sensibilité générale, c'est que les sens n'ont pas été vraisemblablement examinés. De fait, ces observations n'en parlent pas. Les cas de Charcot ont, comme nous venons de le dire, péremptoirement établi leur participation, confirmée dans la suite par ceux de Ferrier, Dejerine, etc.

« Cette hémianesthésie capsulaire, écrit Charcot, quand elle est accentuée,

(1) *Arch. f. Psych.*, 1892 et 1893.
(2) *Ibid.*, 1893.
(3) Landois et Mosler, *Berl. klin. Woch.*, 1868, p. 401.

ne diffère en rien d'essentiel de l'hémianesthésie hystérique, et en particulier pour ce qui concerne le champ visuel : ce n'est pas l'hémiopie qu'on observe en pareil cas, c'est l'amblyopie croisée, unilatérale ou double, comme s'il s'agissait de l'hystérie. » Il est de fait que l'hémianesthésie sensorielle indique presque toujours une lésion capsulaire, et non un foyer cortical. L'hémianesthésie d'origine corticale, en effet, se bornerait ordinairement à la sensibilité générale et respecterait les sens spéciaux. Assurément, ces sens pourraient être intéressés, mais il faudrait un foyer très étendu en surface pour que toutes les sensibilités spéciales fussent touchées. Les centres corticaux du goût et de l'odorat ne sont pas encore bien déterminés; le centre de l'ouïe siégeant dans la première temporale pourrait à la rigueur être souvent frappé. Quant au centre de la vision, son altération dans l'espèce ne déterminerait pas un rétrécissement simple ou double du champ visuel, mais bien de l'*hémiopie*. Or, l'hémiopie a été signalée dans quelques exemples d'hémianesthésie cérébrale. Dans ces cas, comme dans celui de Morax, la lésion frappe soit le lobe occipital, soit les radiations optiques de Gratiolet. Cette constatation de l'hémiopie, dans un cas d'hémianesthésie cérébrale, a d'ailleurs une très grosse importance au point de vue du diagnostic. Elle permet d'éliminer l'hystérie, car l'hémiopie n'a jamais été rencontrée dans la grande névrose.

En dehors de cette condition, il y a matière à diagnostic. En présence d'une hémianesthésie sensitivo-sensorielle, le problème se réduit à un dilemme : ce signe relève-t-il d'une lésion cérébrale ou de l'hystérie? Les hémianesthésies saturnine, alcoolique, etc., que l'on pouvait discuter autrefois, n'ont plus guère aujourd'hui d'autonomie, et relèvent, semble-t-il, de l'hystérie. S'il y a hémiplégie avec exaltation des réflexes et trépidation spinale, il s'agit assurément d'une hémianesthésie d'origine organique. Mais l'hémiplégie coexistante n'est pas constante, ainsi qu'en témoignent quelques observations, soit qu'elle n'ait jamais existé, soit plutôt qu'elle ait disparu. A défaut d'hémiplégie, la coexistence très fréquente d'hémichorée ou d'hémiathéthose plaidera évidemment pour une lésion cérébrale matérielle. Cependant l'hémichorée peut également faire défaut. On peut n'avoir affaire qu'à une hémianesthésie pure et simple, et dans ce cas le diagnostic devient difficile, l'hémianesthésie organique ne différant, dit Charcot, par rien d'essentiel de l'hémianesthésie des hystériques. Toutefois un hystérique qui a des troubles de la sensibilité d'un côté du corps présente généralement d'autres stigmates. Et en outre, son hémianesthésie est mobile, contradictoire, fugace, accessible aux esthésiogènes, etc. En réalité, le problème peut toujours être résolu.

Quand on a éliminé l'hystérie, il reste à savoir si l'hémianesthésie relève d'un foyer cortical ou d'une lésion capsulaire. Les caractères que nous avons signalés plus haut et les signes concomitants permettront d'habitude de s'en rendre compte.

Nous n'avons eu en vue ici que l'hémianesthésie de cause cérébrale. Nous verrons plus loin les caractères propres à l'hémianesthésie de cause spinale.

CHAPITRE VI

HÉMIANOPIE

Définition. — On sait que l'hémisphère cérébral d'un côté est en rapport pour les sensations comme pour les mouvements avec le côté opposé du corps. Les sensations tactiles, par exemple, qui impressionnent le côté droit, sont perçues par l'hémisphère cérébral gauche. Il en est de même pour les sensations visuelles. L'image d'un objet que nous voyons à droite appartient à l'hémisphère gauche. Cette image est-elle supprimée? On dira qu'il existe une hémianopie droite, dans le même sens que l'on dit hémianesthésie droite. L'*hémianopie*, ou *hémianopsie*, ou *hémiopie*, est donc la suppression complète ou incomplète de l'une des moitiés du champ visuel. L'analogie n'est pas absolue entre les sensations tactiles et visuelles parce que, en réalité, nous voyons *à droite* avec la moitié *gauche* de nos deux rétines et à gauche avec leur moitié droite. Elle n'en existe pas moins, car c'est bien la rétine droite qui concourt le plus à la vision à droite.

L'hémianopie que nous avons prise pour type intéresse les deux moitiés correspondantes ou homonymes du champ visuel des deux yeux : c'est l'hémianopie *homonyme* droite ou gauche (fig. 21). Elle est dite aussi latérale par opposition à l'hémianopsie homonyme supérieure ou inférieure. Mais ces deux dernières variétés sont encore mal connues; nous les laisserons de côté. On les a désignées aussi sous le nom d'hémianopies en secteur, dans la pensée que les différents segments de la rétine pouvaient être projetés sur des territoires corticaux distincts (Munk). Von Monakow nie cette projection, en s'appuyant sur le rôle joué par les centres ganglionnaires. Ce qu'il faut retenir, c'est que l'hémianopie latérale peut consister en scotomes symétriques.

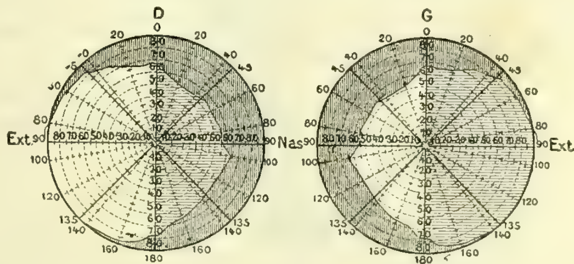


Fig. 21. — Hémianopie homonyme droite.

Ce n'est pas tout : on a étendu le terme d'hémianopie. On appelle hémianopie *hétéronyme* celle qui consiste dans la suppression d'une moitié de l'un des deux champs visuels et de l'autre moitié de l'autre. L'hémianopie est alors droite d'un côté et gauche de l'autre; autrement dit, elle est *nasale* ou bien *temporale* pour les deux champs visuels à la fois.

Enfin l'hémianopie peut n'être pas binoculaire; elle peut être simplement monoculaire, s'il s'agit d'une lésion qui n'intéresse que la moitié de l'un des nerfs optiques.

Localisation. — Pour comprendre la localisation de toutes les autres variétés d'hémianopie, il est indispensable de se baser sur les données anatomiques et physiologiques actuellement connues.

Au delà du nerf optique les fibres visuelles passent dans le chiasma, puis dans les bandelettes optiques; nous n'avons pas à nous occuper des fibres qui se surajoutent dans ces régions aux fibres nerveuses émanées des nerfs optiques. Le fait important est que ces nerfs optiques ne subissent dans le chiasma qu'une *semi-décussation*, de telle sorte que la bandelette optique d'un côté contient des faisceaux qui vont dans la rétine du même côté et d'autres faisceaux qui vont du côté opposé. Cette disposition n'existe que chez les vertébrés supérieurs, dont les deux champs visuels se confondent plus ou moins. Les fibres visuelles qui ne s'entre-croisent pas dans le chiasma sont d'autant plus nombreuses que la partie commune des deux champs visuels est plus large. Cette semi-décussation, qui n'était encore qu'une hypothèse (Newton) lorsque Charcot écrivait ses leçons sur les localisations cérébrales, a été confirmée surtout par l'étude des dégénérescences expérimentales et anatomo-pathologiques [1] (Gudden).

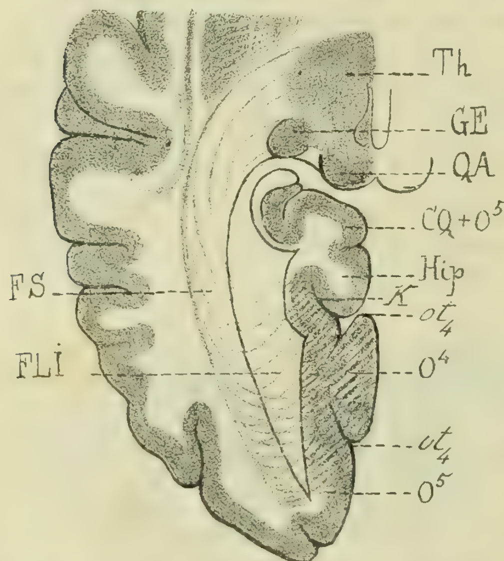


Fig. 22. — Radiations optiques (FS) vues schématiquement sur une coupe horizontale de la région occipitale. Elles viennent de la pointe occipitale (O^5) et de la face interne de l'hémisphère. Elles aboutissent en avant au thalamus (Th), au corps genouillé externe (GE) et au tubercule quadrijumeau antérieur (QA). — Elles font suite, sous la corne occipitale du ventricule, au faisceau longitudinal inférieur (FLI). — O^4, O^5, quatrième et cinquième circonvolutions occipitales ou gyrus fusiforme et gyrus lingual; $CQ + O^5$, jonction du lobe carré et du gyrus lingual; Hip, circonvolution de l'hippocampe; ot_4, sillon de l'hippocampe; K, scissure calcarine; ot_4, quatrième sillon occipito-temporal.

Les stries à la face interne du lobe occipital représentent le foyer de l'hémiopie corticale (gyrus lingual et fusiforme O^5, O^4).

D'autre part, les dégénérescences expérimentales ascendantes obtenues par l'ablation du globe oculaire chez le lapin nouveau-né entraînent l'atrophie du nerf optique et de la bandelette opposée, du corps genouillé externe, du pulvinar et des tubercules quadrijumeaux antérieurs (von Monakow).

V. Monakow obtient, par l'ablation du lobe occipital, une dégénérescence descendante portant sur les trois mêmes noyaux gris (corps genouillé externe, pulvinar, tubercule quadrijumeau antérieur), et aussi sur les radiations optiques de Gratiolet. « Ces radiations optiques sont les faisceaux de projection qui établissent une connexion directe entre la sphère visuelle corticale et les noyaux centraux de l'appareil optique.... » On les a appelées *lame des faisceaux optiques* (Meynert) et *substance sagittale* du lobe occipital (Wernicke). Ce dernier nom leur convient mieux, parce qu'elles ne ren-

(1) Déjà en 1754, Panizza (cité par Tamburini) avait observé cette dégénérescence chez l'homme et les animaux.

ferment pas seulement des fibres optiques [1]; elles ne sont autre chose que le *faisceau sensitif* de Ballet. Il était nécessaire de rappeler brièvement ces faits, sans lesquels il est impossible de s'expliquer l'hémianopie dans ses différentes localisations.

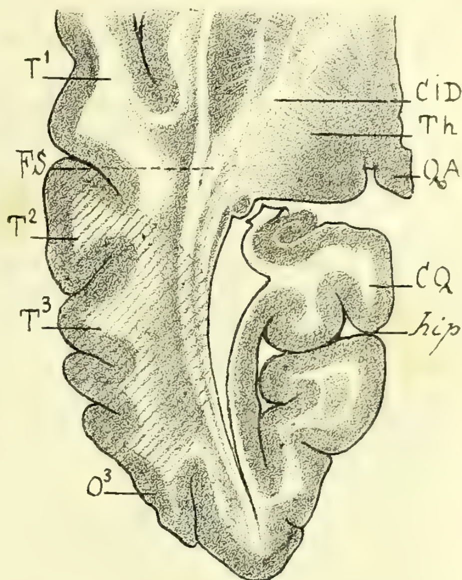


Fig. 23. — Lésion corticale (stries obliques) divisant, dans la profondeur, les radiations optiques ou faisceau sensitif (FS), et produisant l'hémiopie. Mêmes lettres que pour les figures précédentes.

Reste à déterminer la localisation corticale de l'hémianopie. Or celle-ci n'est que la terminaison du *faisceau sensitif* visuel. Les faisceaux sensitifs aboutissent à tout l'étage inférieur du lobe lingual, depuis l'extrémité postérieure de cette circonvolution, c'est-à-dire depuis le pôle occipital, jusqu'à l'uncus de l'hippocampe, en arrière du noyau amygdalien. Un certain nombre se jettent aussi dans le lobule fusiforme et peut-être même dans la troisième circonvolution occipito-temporale. Il n'est pas d'observation d'hémianopie d'origine corticale où le cuneus soit seul lésé; et cela ne nous permet pas de souscrire aux conclusions de M. Vialet [2], qui étend au cuneus la sphère visuelle corticale. Il n'est pas démontré, d'ailleurs, que le cuneus ait des fibres de projection. La disposition anatomique de la corne occipitale du ventricule latéral est telle, que le faisceau longitudinal inférieur (portion du faisceau sensitif réfléchi sous le ventricule) s'épuise dans « la partie moyenne et inférieure de l'écorce du gyrus lingual, par conséquent au-dessous du cuneus [3] ».



Fig. 24. — Sphère visuelle corticale (d'après Vialet) : O4, gyrus fusiforme; O5, gyrus lingual; O6, cuneus.

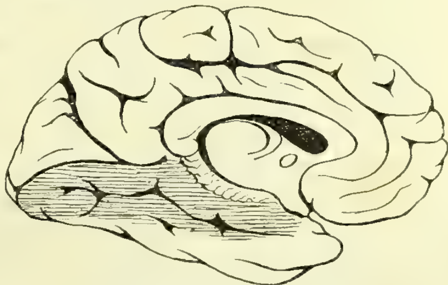


Fig. 25. — Sphère corticale visuelle limitée en haut par la scissure calcarine. Le cuneus n'en fait pas partie.

Le faisceau longitudinal inférieur ne pourrait aboutir au cuneus, parce que

(1) *Ann. d'oculistique*, 1894.

(2) N. Vialet. Les centres cérébraux de la vision. *Th. de Paris*, 1893. Vialet pense, d'une part que les radiations optiques enveloppent la corne occipitale à la partie supérieure comme à la partie inférieure; d'autre part qu'il n'y a que des lésions de la face interne de l'hémisphère qui puissent donner lieu à l'hémianopie.

(3) *Anatomie du cerveau de l'homme*, p. 91.

la lame festonnée, qui circonscrit le fond de la scissure calcarine en formant un faisceau d'association entre le lobule lingual et le cuneus, lui interdit toute connexion avec la substance grise de ce dernier. Et si le faisceau sensitif n'atteint pas le cuneus par la voie du faisceau longitudinal inférieur, il est impossible de comprendre comment il pourrait l'atteindre par une voie supérieure, au-dessus du ventricule, au-dessus du forceps major.

Nous ajouterons que la scissure calcarine, qui forme le centre de la sphère visuelle de l'homme, se prolonge quelquefois à la face externe de l'hémisphère et que, par conséquent, l'hémianopie peut résulter d'une destruction de la partie la plus postérieure et externe du lobe occipital. Jusqu'à présent, la lésion ayant toujours été trouvée sous-corticale, on doit attribuer l'hémianopie d'origine cérébrale à l'interruption des fibres de projection cortico-thalamiques parties de la lèvre inférieure de la scissure calcarine et des deux circonvolutions situées au-dessous. La figure 26 représente un ramollissement superficiel (cas de Gombault) intermédiaire au gyrus lingual et au gyrus fusiforme, et ayant produit l'hémianopie.

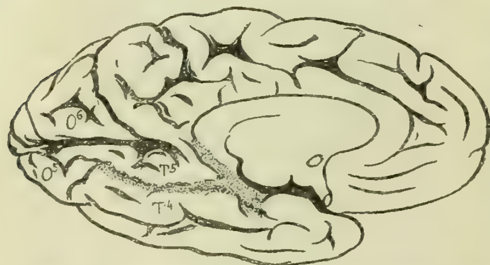


Fig. 26. — Hémianopie : Lésion intermédiaire au lobule lingual (O^5, T^5), et au lobule fusiforme (T^4). Le cuneus (O^6) est intact (cas de Gombault).

Dès 1877, Munk avait, par l'ablation unilatérale du lobe occipital, déterminé l'hémianopie chez le chien et le singe; par l'ablation bilatérale du même lobe, il avait produit l'hémianopie double ou *cécité corticale*. Mais, parmi les physiologistes qui le suivirent dans cette voie, Schæfer et Sanger Brown furent seuls à confirmer ses expériences (²).

« Les premiers faits cliniques propices à la détermination du centre visuel chez l'homme furent fournis en 1879 par Luciani et Tamburini. Nothnagel admet, la même année, que l'hémianopie peut résulter d'une lésion du lobe occipital. Bellouard soutient cette doctrine dans sa thèse (1880). En 1882, Féré prétendait, avec Charcot, que l'amblyopie pouvait aussi être le résultat d'une lésion cérébrale. Puis viennent les travaux de Wilbrand, Seppilli, Philipsen, Seguin, avec quelques belles observations de Bouveret, Chauffard, Dejerine, etc., relatives à des cas de cécité corticale.

Von Monakow, Seguin, Nothnagel et Wilbrand arrivent à cette conclusion que « le centre visuel est représenté par le territoire de la scissure calcarine et des deux circonvolutions adjacentes, le cuneus et le lobe lingual » (Vialet) (¹). On le voit, cette conclusion n'est pas absolument d'accord avec les notions anatomiques les plus précises.

A cette question de l'hémianopie est étroitement liée celle de l'amblyopie croisée. L'existence de cette dernière repose sur les observations de Bernhardt, Muller, Ballet et Féré, etc. Charcot l'admettait concurremment avec l'hémianopie : comme le trajet des fibres visuelles intra-cérébrales est encore impar-

(¹) Pour l'historique de la question, nous renvoyons le lecteur à l'excellente thèse de Vialet (Paris, 1893).

(²) Henschen distrait de la sphère visuelle la pointe occipitale, les lobules lingual et fusiforme.

faitement connu, il n'est pas permis d'en faire table rase. Charcot, pour expliquer l'amblyopie croisée par lésion du carrefour sensitif, avait émis l'hypothèse que les fibres non entre-croisées des bandelettes optiques s'entre-croisaient ailleurs, par exemple au niveau des tubercules quadrijumeaux. Grasset, pour concilier le double fait de l'amblyopie croisée par lésion du carrefour sensitif et de l'hémianopie par lésion du lobe occipital, proposait un troisième entre-croisement dans le corps calleux. Il faut attendre de nouvelles preuves : l'avenir seul jugera.

Il subsiste encore plus d'une inconnue dans ce problème : par exemple la terminaison des faisceaux maculaires. On sait aujourd'hui que le nerf optique renferme des faisceaux distincts pour la *maculà lutea* ou *fovea centralis*; l'un est direct, l'autre croisé. On sait, en d'autres termes, qu'il y a des fibres visuelles spéciales pour la vision centrale. Or, il est remarquable de voir cette vision centrale conservée dans l'hémianopie latérale d'origine corticale, même avec « destruction totale du centre visuel » (Vialet). Wilbrand explique la conservation de la vision centrale par la décussation incomplète des faisceaux maculaires : pure hypothèse. Quant à la question du rétrécissement du champ visuel « qui complique parfois l'hémianopie et se manifeste dans la portion conservée du champ visuel, elle est encore plus obscure et l'on peut dire qu'elle n'a pas reçu d'explication véritable. De sorte qu'au total, il y a place ici pour l'amblyopie croisée, puisque tout n'est pas clair dans l'hémianopie et que l'hémianopie n'explique pas tout.

Existe-t-il des centres spéciaux pour l'espace, les couleurs, la lumière? — Wilbrand admet trois centres distincts. Et de fait l'hémiachromatopsie partielle, limitée à une couleur ou deux, n'est pas très rare; mais il est probable qu'elle n'est qu'un degré de l'hémianopie (Vialet).

Nous n'avons parlé que de la localisation corticale de l'hémianopie homonyme. La même variété d'hémianopie peut être produite par une lésion de la bandelette optique du côté opposé (tumeurs), plus rarement des tubercules quadrijumeaux ou du pulvinar. L'hémianopie temporale (hétéronyme) se produit en conséquence d'une lésion médiane du chiasma, le plus souvent par des tumeurs de la glande pituitaire (acromégalie) [1].

Nous résumerons ainsi qu'il suit les principaux faits relatifs à l'anatomie pathologique de l'hémianopie.

Pour ce qui est de l'hémianopie d'origine corticale, il s'agit presque toujours d'un ramollissement de la face interne du cerveau dans la région indiquée (voir le schéma). Les lésions sont souvent beaucoup plus profondes qu'on ne le soupçonne et l'examen microscopique est nécessaire. Jusqu'à présent on a toujours trouvé des lésions sous-corticales. Exceptionnellement il s'agit d'un foyer hémorrhagique sous-cortical comme dans l'observation de Chauffard (cécité corticale).

Il suffit que la lésion intéresse le faisceau sensitif à sa partie inférieure pour produire l'hémianopie. Certaines lésions du lobe temporal, ou pariétal, et surtout du pli courbe sont dans ce cas. Il va sans dire que la nature de la lésion est indifférente : on peut avoir affaire à une tumeur, sarcome, gliome, abcès, hématome, traumatisme (coup de feu) du lobe occipital ou pariétal.

[1] Bloq et Onanoff.

Séméiologie. — Au point de vue clinique, la première question à résoudre est la détermination même de l'hémianopie.

Il est rare que le malade accuse le phénomène catégoriquement; en général, le fait demande à être recherché. Cependant certains sujets disent qu'ils ne voient que la moitié des objets, la moitié des figures : tel est le cas de l'hémianopie homonyme, dont un malade de Charcot nous fournit un bel exemple (¹) : « Du côté droit, le champ visuel était pour lui limité au point qu'il ne voyait (en jouant au billard) que la moitié du tapis vert, la moitié de la bille, et qu'il perdait de vue les billes dès que celles-ci entraient dans la partie droite du champ visuel. » Cet homme, hémiplégique droit, avait eu de l'aphasie; il avait de la cécité verbale, association fréquente, puisque la lésion qui cause la cécité verbale se localise au pli courbe du côté gauche, région voisine de la sphère visuelle.

Souvent le malade ne se plaint que d'avoir la vue faible ou trouble du côté de l'hémianopie latérale. S'il s'agit d'un malade atteint de cécité verbale surtout, on cherchera immédiatement l'hémianopie de la façon suivante.

Il faut examiner séparément les deux champs visuels et, pour ce faire, fermer l'un des yeux du malade. Un examen grossier sans appareil peut suffire au diagnostic dans les cas typiques. On conçoit que s'il s'agit seulement de scotomes symétriques, il sera nécessaire de faire usage du campimètre. Chose curieuse, nous l'avons dit, la vision centrale est généralement respectée. Quelquefois il existe un rétrécissement concomitant du champ visuel; toujours alors le champ visuel correspondant du côté de l'hémiopie est plus rétréci, ce qui tient à ce que les fibres visuelles non entrecroisées sont moins nombreuses que les fibres entre-croisées.

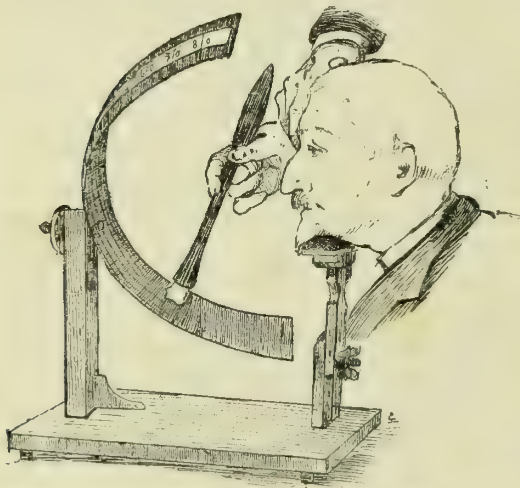


Fig. 27. — Mensuration des diamètres du champ visuel.

L'hémianopie peut être transitoire et accompagnée du scotome scintillant; c'est là une forme tout à fait spéciale et dont l'histoire se confond avec celle de la migraine ophtalmique. La durée ne dépasse guère 20 minutes et peut être moindre.

Dans une observation de Lamy, l'hémianopie homonyme transitoire coïncidait avec une épilepsie sensitivo-sensorielle d'origine syphilitique, et de plus, fait très intéressant, elle s'accompagnait d'hallucinations visuelles d'un côté représentant une figure d'enfant bien déterminée que le malade ne se rappelait pas avoir jamais vue.

Pour Oppenheim l'hémianopie bilatérale oscillante par lésion du chiasma est attribuable à la syphilis.

(¹) *Œuvres complètes*, 1890, t. III, p. 159.

Le phénomène une fois constaté demande à être localisé sur une partie déterminée du trajet des fibres optiques.

Règle générale, dit-on, l'hémianopie dont la cause est située au-dessous ou au niveau des centres ganglionnaires s'accompagne de la perte du réflexe pupillaire à la lumière, quand on projette un rayon lumineux sur la demi-rétine correspondant à la lésion : c'est la réaction pupillaire hémiopique ou hémirétinienne. Il faut savoir que le réflexe de la pupille pour la lumière peut manquer du fait d'une affection concomitante, comme le tabes, par exemple. Aussi, suivant Blocq et Onanoff, l'hémianopie homonyme incomplète, avec scotomes parfaitement symétriques, et conservation de l'acuité visuelle centrale, doit être mise sur le compte d'une lésion hémisphérique, même si le réflexe pupillaire à la lumière est absent. « Cette symétrie aura une valeur diagnostique réelle si ce genre d'hémianopie se montre chez un sujet tabétique, ou chez un sujet atteint d'ophtalmoplégie interne ou totale. »

L'hémianopie incomplète à scotomes parfaitement symétriques avec cécité verbale permettra aussi de localiser la lésion dans l'écorce ou la couche sous-corticale du cerveau. Bien entendu, il n'y a que l'hémianopie droite qui se complique de cécité verbale. Une exception doit être faite, au moins théoriquement, pour les gauchers.

« On peut diviser la voie optique, depuis les bandelettes jusqu'à l'écorce du lobe occipital, en trois parties (Wernicke) : la première comprend le trajet du faisceau médullaire sagittal dans le lobe occipital : *hémiopie homonyme*, sans autre phénomène central; le second comprend le point d'émergence du faisceau médullaire sagittal dans la capsule interne et les ganglions terminaux des bandelettes, à savoir le pulvinar et le corps genouillé externe : *hémiopie avec hémianesthésie*; la troisième, enfin, comprend des bandelettes optiques pendant leur trajet à la base : *hémiopie avec hémiplégie.* » (Hirt.)

Si l'hémianopie s'accompagne de paralysie oculaire, et ce sera le plus souvent du même côté comme les accidents précédents, on pensera ainsi à une lésion de la bandelette optique.

Toutes les hémianopies monoculaires et binoculaires hétéronymes sont dues à des lésions du nerf optique et du chiasma (Blocq et Onanoff).

Nous n'avons pas à faire ici le diagnostic de la nature de la cause de l'hémianopie.

L'hémiopie peut guérir (hémorrhagie, syphilis....). Elle reste souvent stationnaire. Nous avons vu qu'elle pouvait être transitoire ou oscillante. Elle débute brusquement.

Il nous reste à dire un mot de l'hémianopie double, ou *cécité corticale*, ou anopsie corticale. Si l'hémianopsie se produit successivement des deux côtés, en deux temps, comme cela arrive presque toujours, la première atteinte peut rester ignorée jusqu'au jour où se produit la seconde (Obs. III de Chauffard). Pourtant l'anopsie corticale peut se réaliser en un temps par lésion simultanée des deux lobes occipitaux (cas de Bouveret).

La cécité corticale est en rapport avec la destruction du centre des perceptions visuelles; mais le centre des souvenirs visuels peut rester intact (pli courbe) et dans ce cas persiste « la faculté de réveiller les impressions visuelles

antérieurement perçues ». Il peut même encore ici exister des hallucinations visuelles d'origine centrale.

La cécité corticale peut être transitoire (Séguin) dans la migraine; elle peut l'être aussi dans les intoxications telles que l'urémie, l'éclampsie puerpérales (Chauffard) [1].

La *cécité psychique* est tout à fait autre chose que la cécité corticale : c'est précisément la perte du souvenir des images optiques; elle est, en d'autres termes, pour les objets ce que la cécité verbale est pour les mots.

Cécité psychique avec hémianopie. — H. Wilbrand [2] signale un cas de double lésion du lobe occipital avec hémianopie double et homologue, dans lequel les altérations destructives intéressaient des parties différentes de ce lobe. Le sujet, malgré la cécité psychique, c'est-à-dire malgré l'incapacité de reconnaître la signification des objets qu'on lui présentait, avait gardé la faculté de se figurer, les yeux fermés, les mêmes objets. Il voyait bien qu'on lui présentait un objet; mais cet objet ne lui *disait* rien; il ne savait plus rien de lui; il n'en savait plus l'usage. Et lorsqu'on lui demandait s'il savait en quoi consistait cet objet, les yeux fermés il le voyait encore par l'*esprit*, en d'autres termes, grâce à l'excitation exercée sur le centre de mémoire visuelle par la stimulation auditive de l'objet énoncé.

Les faits de ce genre, quoique très insuffisamment étudiés au point de vue de la localisation anatomique, semblent vraiment démontrer l'indépendance et l'autonomie du centre de la *perception visuelle* et du centre de la *mémoire visuelle*. Tous les deux siègent dans le voisinage de la pointe occipitale assez près l'un de l'autre; chaque centre de perception est en connexion avec le centre de mémoire du même hémisphère et de l'hémisphère opposé. Selon le lieu et l'étendue d'une destruction corticale ou sous-corticale, on peut donc concevoir telle complication de l'hémiopie consistant en une perte de la perception visuelle ou en une perte de la mémoire visuelle, tantôt simple, tantôt double. Nous reviendrons sur ce point à l'occasion de l'aphasie sensorielle.

CHAPITRE VII

APHASIE

Lorsque le néologisme aphasie (ἀφασία, α privatif, φάσις parole) fut introduit par Trousseau dans la nomenclature médicale, il ne semblait pas devoir désigner autre chose que l'impossibilité de *traduire* la pensée par les mots. L'usage qu'on en fait aujourd'hui s'applique à un groupe de troubles fonctionnels « comprenant toutes les modifications si variées, si subtiles parfois, que peut présenter, dans l'état pathologique, la faculté que possède l'homme d'exprimer sa pensée par des signes (*facultas signatrix* de Kant) » [3].

(1) Chauffard, *Rev. de méd.*, 1888.
(2) *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde.* Bd. II, Hft. 5 et 6.
(3) Charcot, *Progrès médical*, 1883, p. 441.

L'histoire de ce mot, créé d'hier, est déjà longue. Les synonymes ou les équivalents qu'on tenta de lui substituer dès l'origine témoignent de l'importance qu'on attribuait à la définition exacte du nouveau symptôme : *aphasie*, *aphémie*, *aphrasie*, *alalie*, *amnésie* furent employés, ou proposés tour à tour. De tous ces mots le seul qui survive est celui d'*aphasie*; l'usage, « arbitre souverain », l'a consacré. Mais il ne lui reste rien de sa valeur étymologique depuis le jour où il a servi à désigner « le défaut d'adaptation du mot à l'idée », dans toutes les conditions où la pathologie cérébrale réalise ce défaut d'adaptation. Un homme qui, malgré l'intégrité fonctionnelle de sa langue et de son larynx, est incapable de prononcer son propre nom, alors même qu'il se souvient de ce nom, qu'il *se le dit* mentalement à lui-même et qu'il est encore en état de l'écrire spontanément, cet homme-là est un aphasique. L'acception étymologique du mot, dans ce cas, est rigoureuse. Mais on appelle aussi aphasique celui qui, n'étant pas paralysé, ne sait plus exprimer sa pensée par l'écriture, au point de ne pouvoir plus signer son nom, le nom qu'il connaît le mieux, qu'il distingue entre tous à la lecture et qu'il prononce lui-même imperturbablement. Est encore aphasique celui qui, n'étant pas sourd, ne comprend plus sa langue maternelle, ne soupçonne pas que le nom qu'on prononce et qu'il entend est son propre nom, quoiqu'il sache le prononcer lui-même, et le lire et l'écrire couramment. Enfin est encore aphasique quiconque a oublié la signification des mots écrits, ne sait plus lire, pas même sa propre écriture, pas même ce nom patronymique qu'il vient de signer de sa propre main.

L'aphasie est tout cela. Bien loin, comme on le voit, de se présenter invariablement identique à elle-même, elle garde, sous chacune de ces formes, une unité générique indéniable, puisqu'elle consiste toujours dans le *défaut d'adaptation du mot à l'idée.* Qu'il s'agisse d'une idée à exprimer ou d'une idée à concevoir, à tout objet, à toute action, à toute chose correspond une idée, simple ou complexe, qui peut être représentée par un mot ou par un groupe de mots. Le mot, prononcé ou écrit, est le symbole de l'idée, l'équivalent de l'idée elle-même; il en est la *représentation matérielle*, au sens strict et littéral, puisque « le sens littéral de représenter c'est *rendre présent* ». Le mot *rend présente* dans le cerveau de l'homme l'idée de l'objet, de l'action ou de la chose, dont il est l'équivalent. Le défaut d'adaptation du mot à l'idée est donc la disparition de cette équivalence ; et, quelle que soit la variété d'aphasie, parmi celles qui viennent d'être signalées, toujours le trouble morbide se réduit à l'impossibilité d'adapter le mot à l'idée que ce mot, symbole convenu, *représente.* Tel aphasique ne saura plus exprimer par des sons articulés les idées qu'il conçoit; tel autre ne saura plus les traduire par l'équivalent du mot parlé qui est le mot écrit; tel autre ne sait plus adapter le mot qu'il entend à l'idée que ce mot représente dans le cerveau de son interlocuteur; tel autre enfin n'adapte plus le mot écrit, équivalent du mot parlé, à l'idée que le mot écrit représente dans le cerveau qui en a dirigé le tracé.

Les cas sont, comme on le voit, bien différents, mais la même loi les régit; et c'est là l'immense mérite de Broca d'avoir su discerner ces cas et formuler cette loi dans des termes auxquels il n'y a guère à reprendre : l'aphasie est le défaut d'adaptation du mot à l'idée.

Si cette définition est presque parfaite, on peut, à la rigueur, lui adresser

deux reproches : d'abord elle n'est pas suffisamment explicite, puis elle n'est pas encore assez générale.

Voyons pourquoi elle n'est pas suffisamment explicite.

L'aphasique qui ne sait plus exprimer *verbalement* les idées qu'il conçoit a certainement perdu la faculté d'adapter le mot à l'idée; il en est de même de celui qui ne sait plus traduire sa pensée par l'écriture. Mais l'aphasique qui ne sait plus adapter les mots qu'il *entend* à l'idée que ces mots représentent dans le cerveau de son interlocuteur, celui-là n'a pas perdu, pour cela, la faculté d'adapter les mêmes mots à ses propres idées. Il en est de même de celui qui ne comprend pas l'écriture, c'est-à-dire qui n'adapte plus les mots qu'il *voit* aux idées que ces mots représentent dans le cerveau qui les a dictés, bien que ce même aphasique soit encore en état de les écrire. Dans ces deux derniers cas, il ne s'agit plus de l'impossibilité d'adapter des mots à des idées que l'on conçoit, mais de l'impossibilité d'adapter des idées à des mots qu'on entend ou qu'on voit, c'est-à-dire à des idées conçues par un autre. Si le défaut d'adaptation est le même en apparence, il est différent en réalité, puisque le trouble consiste dans l'incapacité, non pas de traduire sa pensée, mais de comprendre celle d'autrui. Dans le premier cas, il y a défaut d'adaptation du mot à l'idée; dans le second, il y a défaut d'adaptation de l'idée au mot. En d'autres termes, l'aphasique dans le premier cas ne peut rien donner, dans le second cas il ne peut rien recevoir. Le mot, en vertu d'une convention, spéciale pour chaque idiome, est comme une valeur fictive, monnaie courante de la pensée. Pour que cette monnaie *représente* effectivement la pensée, il faut que ses caractères, son poids, ses dimensions, son effigie, l'ensemble de ses *signes*, soient connus de tous ceux qui l'emploient dans leurs opérations, leurs échanges, leur commerce intellectuels. Pour l'aphasique qui ne sait plus parler, pour celui qui ne sait plus écrire, ce commerce devient impossible. Les sons inarticulés du premier, les griffonnages illisibles du second, n'ont plus rien de commun avec les mots prononcés ou écrits qui sont la valeur représentative de la pensée. Même impossibilité pour l'aphasique qui ne comprend plus la valeur représentative des mots qu'il entend, ou celle des mots qu'il voit. C'est une monnaie qu'il ne connaît pas et qu'il refuse.

Dès l'origine, cette distinction fut parfaitement établie par Broca et très ingénieusement exposée par Trousseau. Elle devint le point de départ de la première classification rationnelle des troubles du langage, le jour où Wernicke démontra que les lésions corticales sont différentes chez l'aphasique qui ne traduit pas sa pensée et chez celui qui ne comprend plus celle des autres. Le premier genre d'aphasie fut appelé *aphasie de transmission* ou aphasie *motrice*, et le second genre *aphasie de réception* ou aphasie *sensorielle*. Chacun de ces genres fut séparé lui-même en deux groupes :

L'aphasie de transmission ou motrice comprit l'aphasie *d'articulation* ou *aphémie*, et l'aphasie *graphique* ou *agraphie*.

L'aphasie de réception comprit l'aphasie *auditive* ou *surdité verbale* et l'aphasie *visuelle* ou *cécité verbale*.

Ainsi fut provisoirement établie la division des formes cliniques de l'aphasie; division incomplète, mais logique et toujours conforme à la définition : défaut de l'adaptation du mot à l'idée et de l'idée au mot.

Il faut dire maintenant pourquoi cette définition est encore trop peu compréhensive.

Les *symboles* sont d'ordres très divers. Les chiffres, les caractères algébriques, les notes musicales, les échelles thermométriques ou barométriques, les heures du cadran et bien d'autres signes encore sont autant de *représentations d'idées*, dont le souvenir peut se perdre. Les signes convenus de la mimique expressive, les mouvements de tête qui expriment l'affirmation ou la négation, les intonations vocales de l'interrogation, de l'étonnement, de la réticence, etc., etc., sont également des symboles, dont l'*oubli* doit figurer dans la définition du symptôme, soit qu'il s'agisse de les exprimer, soit qu'il s'agisse de les comprendre. L'étude générale des aphasies correspondantes a été esquissée de main de maître par Gilbert Ballet, dans son remarquable opuscule sur le *langage intérieur*.

Surdité verbale. — Kussmaul a donné ce nom à la perte de la mémoire des mots entendus, ou plutôt de la signification des mots. Wernicke, à qui l'on doit d'avoir différencié cette « aphasie sensorielle » de l'aphémie, la considérait comme le type de l'aphasie de réception. Nous en avons déjà parlé au chapitre des localisations cérébrales. Il est certain qu'en perdant la mémoire de la signification des mots entendus, on perd la majeure partie des images auditives; mais les mots ne sont pas les seuls *signes* audibles de la pensée. Toute une série de sons coordonnés et méthodiques sont des équivalents d'idées : le timbre de l'horloge, le sifflet de la machine, bref tous les bruits qui sont appelés, d'une manière générale, des *signaux*, ont une *signification* dont la perte, à l'état pathologique, relève de l'aphasie. Il existe donc, en dehors de la surdité verbale, autant de surdités qu'il y a dans notre esprit de genres de sons symboliques représentatifs de telle ou telle idée.

Il résulte de là que la surdité verbale, ou toute autre surdité de même ordre, n'a rien de commun avec la surdité proprement dite, puisque l'ouïe n'est pas altérée, puisqu'elle est indépendante de l'état normal ou morbide de l'oreille. Et cependant elle est restée confondue avec la surdité organique, jusqu'au jour où Baillarger sut, le premier, reconnaître son existence et son autonomie. La distinction n'était pas facile à faire, et cela excuse en partie les médecins auristes qui, sauf Trœltsch, n'avaient jamais soupçonné qu'on pût être sourd pour le langage sans l'être pour tout le reste. Le travail de Wernicke [1], qui date déjà de vingt ans, a donc ouvert un fort beau chapitre de pathologie, et les publications qui l'ont suivi de près, entre autres une remarquable revue critique de Seppilli, ont véritablement inauguré une ère nouvelle pour la physiologie pathologique de l'encéphale.

Symptomatologie. — Le sujet atteint de surdité verbale entend la voix et les paroles comme un son vague et indistinct qui se perd ou se confond au milieu des autres bruits. Il reconnaît ces derniers et leur attribue leur signification réelle; seul le langage humain ne lui dit plus rien. Voilà ce qui caractérise la surdité verbale dans son ensemble. Il faut cependant établir immédiatement des catégories.

Dans une première catégorie figurent les malades qui perçoivent la voix qui

[1] *Die aphasische Symptomencomplex*, Breslau, 1874.

leur parle, qui se retournent quand on les appelle, mais qui ne se doutent pas qu'on leur *parle*. Ils se retournent parce qu'ils ont entendu *du bruit*.

A une deuxième catégorie appartiennent ceux qui comprennent qu'*on parle*, mais qui ne comprennent pas ce qu'*on dit*. Leur langue maternelle semble résonner à leurs oreilles comme une langue étrangère et inconnue.

Enfin une troisième catégorie doit être réservée pour ceux qui, reconnaissant la langue qu'on leur parle, sont capables de répéter ce qu'on leur dit, mais ne comprennent ni ce qu'on leur dit ni ce qu'ils répètent.

Ces trois catégories sont forcément schématiques. Elles ne concernent pas des faits d'une pureté irréprochable. Bien au contraire. Les trois modalités cliniques du syndrome coexistent la plupart du temps chez le même sujet, et la complexité de l'ensemble varie, d'abord suivant la localisation anatomique, puis selon la date de la maladie, le moment de la journée, et surtout selon les mots ou les phrases qu'on prononce. La surdité verbale, en effet, est rarement complète ; quelques mots, quelques monosyllabes sont encore interprétés. L'analyse des troubles morbides est d'autant plus difficile et délicate, que le patient est presque toujours atteint d'hémiplégie droite, et que, par conséquent, il se trouve dans la presque absolue impossibilité de traduire ses impressions par l'écriture. Enfin il n'est pas rare qu'à la surdité verbale s'ajoute un certain degré de cécité verbale.

Les malades qui ne se doutent pas que le son de la voix articulée qu'ils entendent correspond à un langage, sont en général silencieux, apathiques et comme stupides. Ils ne parlent pas, *ils ne s'entendent pas parler*; les sons coordonnés de phonation qu'ils émettent sont des vibrations dont ils n'ont même plus aucune idée. « L'état d'âme » qu'une pareille situation doit créer a quelque chose d'indéchiffrable et qu'on ne peut vraiment soupçonner.

Ceux qui comprennent qu'on leur parle, mais qui ne comprennent pas ce qu'on leur dit, ont gardé tout au moins l'idée qu'on veut entrer en conversation avec eux. Ils font effort pour saisir la pensée de leur interlocuteur (1), ils croient la deviner, et comme ils n'ont pas perdu la faculté de s'exprimer, ils font les réponses les plus variées, motivées quelquefois par l'intonation de la question posée, mais souvent sans aucun rapport avec la question elle-même. Leur physionomie traduit leur désir de comprendre; ils n'ont pas le regard impassible de ceux qui ne savent même plus qu'on leur *parle*. Leur élocution d'ailleurs est forcément très défectueuse. Quelques-uns sont aphémiques, en vertu d'une lésion concomitante des centres moteurs du langage ; mais en dehors de cette complication, dont le mécanisme est des plus simples, l'aphémie s'explique encore aisément. Si tel sujet, grâce à une aptitude personnelle, pense *auditivement*, c'est-à-dire s'il ne pense que par les sons qui doivent exprimer sa pensée, s'il se parle mentalement à lui-même sa pensée, au fur et à mesure qu'il va l'exprimer, il est certain que le jour où il perd la mémoire de la signification des mots, il perd du même coup la faculté de parler correctement (2).

Ce même malade cependant peut encore parler; il n'a pas tellement oublié les images motrices des mots qu'il lui soit impossible de les projeter au dehors. Mais pour dire les choses les plus simples, il se trouve immédiatement dans

(1) WERNICKE, Observ. I; *loc. cit.*
(2) SEPPILLI. *Loc. cit.*, observ. I.

une situation mentale qui l'arrête net. A une question posée par écrit, et qu'il comprend puisqu'il n'a pas de cécité verbale, il répond à haute voix. Sa réponse lui est dictée par le réveil de ses images motrices. Or il sait bien qu'il parle et il s'entend parler, et il ne comprend pas *auditivement* sa réponse. Il est dans la situation d'un violoniste à qui l'on demanderait par écrit de jouer un air qu'il sait par cœur, « qu'il a sous les doigts », et qui, au fur et à mesure qu'il exécute le morceau, se demande si c'est bien ce morceau qu'il joue. Il ne le reconnaît pas. La mémoire des mouvements combinés du doigté lui permet de le jouer encore; mais l'oreille ne lui servant plus à mesurer les tons, les intervalles, le rythme, et à contrôler incessamment l'action des doigts, il s'embrouille, ne sait plus où il en est et s'arrête. Tout malade frappé de surdité verbale a, d'ailleurs, beaucoup moins de difficulté à exprimer sa pensée par l'écriture que par la parole; il est toujours plus porté à écrire qu'à parler.

Ceux qui reconnaissent la langue qu'on leur parle, qui sont capables de répéter ce qu'on leur dit, mais qui ne comprennent ni ce qu'on leur dit ni ce qu'ils répètent, sont comme des perroquets auxquels l'éducation a créé une série d'images auditives complexes, correspondant à des idées qu'ils n'ont pas; mais l'image auditive reste intacte, elle reste en rapport direct avec l'image motrice. La connexion est tellement étroite que le son articulé perçu par le malade est immédiatement traduit en un son articulé qu'il répète ou répercute comme un écho. Or la répétition à haute voix de l'écho articulé peut faire naître tout à coup l'idée que le mot exprime, si le centre de la mémoire des mouvements de la voix articulée est encore relié aux centres sensoriels de l'audition encore indemnes. Cette dernière variété de surdité verbale a été appelée surdité psychique des mots, dénomination justifiée, en somme, puisque la mémoire d'adaptation de l'idée d'une chose au son articulé qui représente cette chose est seule en défaut.

On vient de voir que la surdité verbale est souvent incomplète; il faut ajouter qu'elle est quelquefois partielle et systématiquement limitée à la mémoire auditive d'un idiome. Un malade d'Oré « ne répondait que lorsque la demande qu'on lui adressait était faite en patois. Il ne comprenait pas quand on lui parlait en français. De même un Russe, vu par Charcot, n'entendait plus que difficilement l'allemand, tandis qu'il comprenait encore le français et le russe » ([1]).

Tout ce qui vient d'être exposé relativement à la surdité proprement dite peut s'appliquer à la surdité musicale ou *amusie réceptive*, et à toute variété de surdité où l'organe de l'ouïe fonctionne, tandis que l'adaptation du son conventionnel à l'idée que ce son exprime est devenue impossible. On conçoit donc qu'il doit exister, théoriquement, autant de surdités spéciales qu'il y a de variétés de symboles auditifs. On n'en finirait pas s'il fallait les étudier séparément.

Les plus communes et les mieux connues sont la surdité des sons musicaux et celle des noms de nombre.

Marche et diagnostic. — La surdité verbale peut être définitive, mais elle s'amende souvent dans une certaine mesure. La rééducation du centre cortical anéanti par la lésion étant impossible, il faut admettre que le malade

([1]) Bernard, *Loc. cit.*, p. 142.

récupère la faculté de comprendre ce qu'on lui dit, grâce à l'intervention des autres centres sensoriels. On a remarqué que les sujets atteints de surdité verbale comprennent surtout les personnes qui leur parlent souvent. Une malade de Charcot parvenait à comprendre, à la condition qu'on lui répétât plusieurs fois les choses et qu'elle eût soin de bien fixer les personnes qui lui parlaient. C'est le centre visuel qui, en pareil cas, exerce la suppléance du centre auditif. Le patient voit les mouvements des lèvres; ces mouvements correspondent, dans son esprit, non pas à la voix articulée de l'interlocuteur, mais au réveil des images motrices similaires que l'articulation des mêmes mots exigerait de lui-même. La compréhension nécessite donc, chez ce malade comme chez le sourd-muet, une grande attention visuelle, et le résultat, malgré tout, n'est jamais que très imparfait.

Le diagnostic de la surdité verbale, lorsque le sujet n'est pas aphémique, ne comporte pas d'autre difficulté que celle qui résulte de sa profonde indifférence aux stimulations verbales. On le prend pour un sourd quelconque. Lorsqu'on s'est rendu compte que les bruits sans signification sont perçus, le diagnostic est fait. Lorsque la surdité verbale est compliquée d'aphémie et en outre de cécité verbale (cette dernière complication est exceptionnelle), on a beaucoup de peine à se prononcer entre l'alternative suivante : surdité *apparente* avec mutisme chez un sujet mélancolique dément non hémiplégique, ou surdité verbale *vraie*. Si ces phénomènes surviennent à la suite d'un ictus avec hémiplégie droite, toutes les probabilités sont en faveur de la surdité verbale par lésion corticale.



Fig. 28. — Localisation corticale de la surdité verbale à la première temporale gauche. Il faut remarquer que le foyer s'arrête, en arrière, à l'extrémité postérieure de la scissure de Sylvius. Or cette limite n'est pas celle de la première circonvolution temporale, qui s'étend plus loin encore vers la région occipitale. Il y a là une cause d'erreur dans la détermination du siège de la mémoire auditive verbale : suivant que les auteurs assignent pour limite postérieure à la première circonvolution temporale l'extrémité de la scissure e Sylvius ou un point plus reculé, ils ont pu onclure que le foyer de la surdité verbale occupait la partie *moyenne* ou la partie *postérieure* de a première circonvolution temporale. — La région figurée sur ce schéma comme étant au foyer de la surdité correspond exactement au *pied du pli de passage pariéto-temporal transverse* (voy. les Traités d'anatomie classiques).

Il n'entre pas dans notre plan d'insister sur les variétés de surdités symboliques spéciales, telles que l'amusie réceptive. Les cas sont innombrables, et leur étude détaillée ne peut être abordée ici.

Anatomie pathologique. — Il résulte positivement de toutes les observations anatomiques recueillies jusqu'à ce jour, que le siège cortical des lésions qui produisent la surdité verbale est la partie moyenne de la première circonvolution temporale gauche (fig. 28). Quelques faits démontrent que cette localisation n'est pas absolue : d'Heilly et Chantemesse, Chauffard, l'ont vue à la partie postérieure de la même circonvolution, et Petrina et Claus à la partie antérieure. Cela même prouve que certaines compensations *anatomiques* des régions orticales [1] permettent ces variations *fonctionnelles*. Le mode de distribution des circonvolutions présente des particularités individuelles assez nombreuses

[1] Voy. *Anatomie du cerveau de l'homme*. Introd., p. LXXI, Paris, Masson, 1895.

pour que des résultats anatomiques, en apparence contradictoires, n'infirment nullement la règle générale.

Quant aux observations anatomo-pathologiques qui prétendent faire varier à ce point le foyer de la surdité verbale qu'on pourrait le localiser parfois au lobule de l'insula, il n'en faut tenir aucun compte. Une lésion grossière de l'insula peut coïncider avec une altération microscopique de la première circonvolution temporale. Dans les cas où le ramollissement de l'insula a été signalé comme étant la cause de la surdité verbale, la recherche des lésions microscopiques de l'écorce temporale n'a pas été pratiquée. Les cas positifs, conformes à la localisation que nous venons de dire, conservent donc, jusqu'à preuve du contraire, force de loi.

Cécité verbale. — Dans son acception la plus générale, la cécité verbale est la perte totale ou partielle de la mémoire des signes écrits, quels qu'ils soient, reconnus conventionnellement comme autant de *représentations* d'idées. Un sujet atteint de cécité verbale voit les lettres imprimées ou écrites, il peut les décrire en les voyant, il reconnaît la différence d'un A, d'un O, d'un V, mais il ne sait pas ou ne sait plus que ces signes représentent la voyelle A, la voyelle O, la consonne V. Il lui est donc impossible de lire, du moins dans l'immense majorité des cas. Chacun de ces signes a cessé d'être la représentation graphique d'un son déterminé. Aucun trouble visuel proprement dit n'a rien de commun avec ce phénomène. L'expression d'*amblyopie aphasique* qu'on rencontre dans quelques observations déjà anciennes relatives à des faits de cécité verbale, est tellement défectueuse à tous égards, qu'elle ne mérite plus désormais que l'oubli.

C'est Kussmaul qui, le premier, sut bien distinguer la cécité verbale des autres variétés de l'aphasie, et qui, en lui donnant ce nom qu'elle a conservé, a le mieux contribué à la définir.

La première autopsie de cécité verbale faite en France, et dont le résultat concorde avec ceux de Kussmaul, fut publiée par Dejerine.

Depuis lors le chiffre des vérifications anatomo-pathologiques s'est considérablement accru; les observations probantes dépassent la cinquantaine. Il ne s'agit, bien entendu, que des faits suivis d'autopsie; les autres ne se comptent plus, et il n'est pas sans intérêt de faire remarquer que, parmi celles-là, les plus anciennes ne sont pas les moins instructives (1).

Symptomatologie. — Rien n'est plus variable que les manifestations cliniques de la cécité verbale, pour la raison que ce symptôme ne se présente à l'état de pureté que dans des cas tout à fait exceptionnels. Le cas idéal n'est pas encore publié. Toutes les observations concernent des malades qui, concurremment avec la cécité verbale, avaient soit de la surdité verbale, soit de l'aphasie motrice, soit de l'agraphie, soit enfin et surtout une combinaison en proportions diverses de tous ces symptômes réunis. Il faut dire encore que la cécité verbale n'est presque jamais totale; le plus souvent il reste une parcelle de mémoire, grâce à laquelle certains caractères graphiques peuvent être reconnus. Enfin, la difficulté de l'étude s'accroît fréquemment par le fait que les malades cherchent à se corriger du symptôme par une éducation nouvelle et y réussissent en partie. Pour toutes ces raisons, il n'est guère possible d'étu-

(1) Voy. in *Th.* de Bernard, 2e édit., 1889, p. 67, l'observation de Jean Schmidt datée de 1673.

dier la cécité verbale comme un trouble toujours identique à lui-même, mais comme un ensemble de phénomènes similaires dont la schématisation, sinon la description rigoureuse, est relativement facile.

Tout d'abord, et sans préjuger ce qui doit résulter des examens anatomiques, on peut établir que la perte de la mémoire des signes écrits étant produite par une lésion de la région pariétale postéro-inférieure, l'hémiplégie motrice ne lui est pas forcément associée. Elle peut faire suite à un ictus hémiplégique qui n'entraîne pas une paralysie définitive; elle peut aussi survenir sans ictus et constituer toute la symptomatologie du ramollissement cortical. Dans les cas où elle est combinée avec une hémiplégie, l'impotence fonctionnelle des membres occupe toujours le côté droit; s'il existait une hémiplégie gauche en même temps qu'une cécité verbale, on pourrait induire de ce fait, presque sans restriction, que les deux hémisphères sont lésés : la lésion de l'hémisphère gauche est seule capable de produire la cécité verbale, comme la lésion de l'hémisphère droit est seule capable de paralyser les membres et la face du côté gauche.

On se souviendra aussi que la cécité verbale est toujours associée à une hémianopie latérale droite ou à un rétrécissement concentrique du champ visuel. La proposition de J.-H. Prévost : « On peut citer des exemples d'hémianopsie cérébrale sans cécité verbale, et de cécité verbale sans hémianopsie », n'est vraie que dans la première partie. La seconde est entièrement à démontrer. Jusqu'à ce jour, tous les faits connus lui sont opposés (1).

La cécité verbale consistant dans l'impossibilité de lire, le sujet est incapable de déchiffrer sa propre écriture. Mais il n'a pas perdu la faculté d'écrire; il comprend ce qu'on lui dit, et il peut exprimer verbalement sa pensée.

S'il garde la faculté d'écrire, on remarque cependant une modification assez notable de son écriture, qui est mal assurée. Il écrit en effet comme s'il avait les yeux fermés, puisque au fur et à mesure qu'il trace les lettres il est déjà incapable de les reconnaître par la vue et de contrôler sa propre orthographe. Les lignes sont penchées et écourtées. D'autre part, comme une hémianopie droite vient s'ajouter à la cécité verbale, la ligne commence toujours à l'extrême bord gauche de la feuille et s'arrête souvent au milieu de la page.

Hors d'état de relire sa propre écriture, le malade est parfaitement en mesure de confirmer et de corriger ce qu'il vient d'écrire si on le lui lit à haute voix. L'impossibilité de lire les caractères imprimés n'est pas moins absolue; au contraire, et l'on verra bientôt pourquoi. Quant à la lecture des chiffres, elle peut être conservée; mais elle peut aussi disparaître concurremment avec la lecture des lettres, la perte de la mémoire des chiffres étant un trouble morbide autonome. Cette autonomie explique que certains malades (2), atteints d'une cécité verbale complète, puissent encore reconnaître les nombres et exécuter des opérations d'arithmétique. Il en est qui lisent l'heure aux cadrans des horloges, qui distinguent les cartes et jouent sans commettre de fautes (3), qui calculent avec les monnaies sans se tromper d'un centime. La valeur représentative de ces signes n'est pas altérée dans leur mémoire totale. Seule, la fonction de mémoire qui correspond à l'image corticale de la lettre ou du mot est

(1) Bernard, *Loc. cit.*, p. 122.
(2) *Thèse* de Bernard, observ. II, p. 85.
(3) *Ibid.*, observ. III, p. 89.

annihilée : autrement dit, seule la mémoire du signe graphique est perdue.

Ici, il est nécessaire de faire remarquer que si la mémoire du signe *à lire* est perdue, cela n'implique pas que la mémoire du signe *à écrire* le soit également. Exemple : On montre à un malade atteint de cécité verbale le mot *table*, et comme il ne peut pas le lire, on lui demande : « Comment écririez-vous le mot table? » Imperturbablement, il répond : « T-A-B-L-E [1] ». Il se souvient donc des éléments constitutifs du mot; mais ces éléments ne sont autre chose que les images *motrices* du mot *table*, qu'il est encore parfaitement capable d'écrire; en épelant « table », il ne lit pas dans sa pensée successivement les lettres dont le mot, une fois écrit, se compose; il épelle les *mouvements* qu'il va exécuter pour l'écrire.

Les faits de ce genre confirment d'une façon indiscutable l'existence du centre cortical de la mémoire motrice graphique et son indépendance absolue par rapport au centre cortical de la mémoire visuelle. La spécialisation des fonctions semble même tellement subordonnée à la multiplication des centres qu'on a scindé l'étude de la cécité verbale, depuis quelques années, et qu'on la divise en deux chapitres : *cécité littérale* et *cécité verbale proprement dite.*

Cécité littérale. — Cette dénomination est facile à comprendre : il s'agit de la perte de la mémoire des *lettres écrites*. Le malade voit des lettres, il sait que ce sont des lettres, mais il ne sait plus qu'elles signifient un son ou une consonne. Il voit la différence d'un M d'un A, d'un L, il voit même que ces lettres sont mal placées lorsqu'elles sont renversées (WVT). Mais, sauf cela, il n'en sait pas plus que le commun des mortels, qui s'aperçoit bien qu'un hiéroglyphe est renversé, sans se douter de la signification d'aucun des caractères de cet hiéroglyphe. Les lettres ont en quelque sorte leur équilibre : le haut doit être en haut, le bas doit être en bas. Sans savoir que le signe suivant représente le mot *Bérénice*, il est possible à quiconque n'est pas aveugle de reconnaître si les caractères sont bien ou mal placés. L'habitude de la forme des lettres, même lorsqu'il n'en sait plus l'équivalence phonétique convenue, permet, même au « lecteur illettré », d'opérer le redressement. Ce sont pour lui comme des images de fantaisie ayant un sens et un agencement qui lui sont familiers.

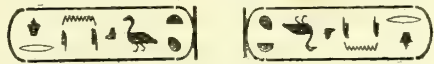


Fig. 29. — Hiéroglyphes droit et renversé.

C'est encore Kussmaul qui, le premier, distingua la cécité littérale parmi les formes plus ou moins complexes de la cécité de l'écriture. Or, il est certain — comme en font foi la plupart des observations — que la cécité littérale est toujours beaucoup plus complète pour les caractères imprimés que pour les lettres écrites à la main; elle *semble* plus complète, quoiqu'elle ne le soit pas en réalité, et voici pourquoi : lorsqu'un malade qui ne peut plus se *relire* prend une plume et la fait repasser sur les lettres qu'il a tracées, il réveille l'image motrice de ces lettres et parvient à les nommer l'une après l'autre. On conçoit que l'image motrice soit plus facilement réveillée par les mouvements dont il est coutumier, que par les mouvements graphiques des lettres d'imprimerie dont il n'a qu'une habitude très restreinte. Le sujet affecté de cécité littérale

(1) Capdeville, *Marseille médical*, 1880.

et qui *semble*, avec des efforts, pouvoir lire son écriture, ne la lit donc pas mieux avec ses yeux que l'écriture typographique. Il la lit avec son centre graphique moteur. Il lit même plus facilement une écriture cursive qui n'est pas la sienne, mais qui est suffisamment lisible, plus facilement qu'il ne lit les caractères d'imprimerie : les mouvements qui ont dirigé le sens et la forme de cette écriture étrangère sont, dans une certaine mesure et approximativement, la manifestation extériorisée de sa propre image motrice graphique (1).

Les malades qui ont une cécité littérale à peu près pure et chez qui les autres facultés sont indemnes, parviennent donc, avec une rééducation suffisante, à lire mentalement les mouvements dont les lettres sont le tracé. Ils lisent les *sons* comme un physiologiste lit un tracé sphygmographique, le tracé sphygmographique étant la reproduction des ondulations du pouls. Tel, un médecin qui aurait perdu le sens du toucher, diagnostiquerait encore le pouls de Corrigan sans prendre la radiale, en comparant les oscillations de la courbe graphique aux battements de la paroi artérielle qu'il ne peut plus percevoir.

Le sens musculaire supplée donc jusqu'à un certain point le déficit visuel. On a vu, d'ailleurs, souvent les malades arriver *à lire*, grâce à ce subterfuge instinctif, presque aussi vite que s'ils avaient conservé intactes les images corticales des lettres écrites. Mais, selon la formule de Charcot, *ils ne lisent qu'en écrivant*. Et après tout, c'est encore une lecture véritable.

Cécité verbale proprement dite. — Pour les sujets qui lisent peu et qui, dans la lecture, forment les mots par un travail de synthèse littérale plus ou moins analogue à celui de l'enfant qui apprend à lire, pour ceux-là, la *cécité littérale* entraîne nécessairement la *cécité verbale*. La connaissance des composants du mot ayant disparu, la construction du mot est impossible. Ainsi, en règle générale, la cécité verbale est la conséquence de la cécité littérale.

Deux causes principales peuvent être attribuées à ce trouble : La première est que l'hémianopsie concomitante de la cécité littérale empêche le malade de faire la combinaison des lettres dont le mot se compose. A la distance de la vue distincte, une très petite oscillation latérale du globe oculaire permet de lire une lettre; mais il faut une oscillation beaucoup plus grande pour lire de gauche à droite un mot compliqué comme *inconstitutionnellement*. Pour les langues qui se lisent de droite à gauche la difficulté est beaucoup moindre, puisque le globe oculaire a toujours de la tendance à se diriger de droite à gauche, c'est-à-dire vers la moitié du champ visuel restée intacte.

La seconde cause en vertu de laquelle il peut exister de la cécité verbale, même sans cécité littérale, c'est que la faculté de combiner les lettres pour en faire des mots est le résultat d'une éducation toute particulière, où la lecture des lettres n'est pas seule à intervenir. Si les mots se prononçaient rigoureusement comme ils s'écrivent, la conservation de la lecture des lettres impliquerait la conservation de la lecture des mots, ou très peu s'en faut. Mais la lecture des mots ou des syllabes est une *science* de convention (2). Un homme atteint de cécité verbale sans cécité littérale lira le mot *bœuf* en le prononçant *boéüf* : il a perdu la mémoire des images syllabiques, mémoire dont le centre, artificiellement créé par l'éducation et l'habitude de la lecture, est supérieur à

(1) Observ. de M. H. P..., par Charcot, in *Th.* de BERNARD, p. 69.
(2) LORDAT, *Analyse de la parole*, p. 22.

celui de la mémoire littérale dans la hiérarchie organique et fonctionnelle [1].

Ceci nous conduit à parler de l'indépendance de la cécité littérale et de la cécité verbale. La cécité verbale est indépendante de la cécité littérale. La cécité littérale est indépendante de la cécité verbale.

La cécité verbale peut exister sans la cécité littérale. Nous venons de voir pourquoi.

La cécité littérale peut exister sans la cécité verbale. Cette deuxième variété est plus difficile à comprendre au premier abord. Mais, en réalité, elle existe, et voici comment on en peut expliquer le mécanisme. Un malade de Broca, par exemple, était atteint de cécité *littérale* partielle, c'est-à-dire qu'il avait perdu la mémoire visuelle d'autant de lettres qu'il en avait conservé. Or ce malade pouvait lire, même les mots dans lesquels figuraient les lettres qu'il ne connaissait plus; et l'on pouvait dans le cours d'un mot changer des lettres de place, en supprimer même, sans qu'il s'en aperçût. Broca faisait à ce propos remarquer que de tels malades reconnaissent les mots, comme on reconnaît un paysage, un visage dont on n'a pas analysé les détails. Sans recourir à cette comparaison, il tombe sous le sens que les gens qui ont une grande habitude de la lecture reconnaissent les mots à leur forme générale et *rien qu'à cela*. La lecture cesse d'être phonétique, ce qu'elle était à l'origine, et elle devient rigoureusement idéographique.

Par l'éducation, l'homme arrive à lire *idéographiquement*, comme le sourd-muet pour qui notre écriture phonétique est forcément idéographique. N'est-il pas évident que le nom de *Shakspeare*, pour le lecteur français qui prononce *Chexpir*, est une image d'ensemble, dont on ne détaille pas les linéaments et dont la silhouette totale a une signification qui, si l'on épelle le mot, ne se devine qu'après coup? Mais il faut se hâter d'ajouter que la cécité littérale sans cécité verbale ne peut exister qu'à la condition que l'écriture soit devenue idéographique, par une longue et constante éducation : il s'ensuit que cette variété d'aphasie sensorielle n'est jamais constatée que chez des hommes ayant une habitude invétérée de la lecture.

Cécité psychique des mots. — On peut désigner ainsi une variété de cécité verbale peu commune et toute particulière, consistant en ceci que le malade peut lire les lettres et les mots, les copier même, sans en saisir le sens. Un exemple fera comprendre ce dont il s'agit. Un compositeur d'imprimerie chargé de composer du grec a devant lui un manuscrit sur lequel figure le mot ΚΩΔΩΝ. Il distingue les lettres séparément : *kappa*, *oméga*, *delta*, *oméga*, *nu*; il lit *par la pensée* le mot ΚΩΔΩΝ dans son entier. Mais il ne sait pas ce que ce mot signifie. Il est cependant capable de le transcrire de majuscules en minuscules et de faire du mot ΚΩΔΩΝ celui de κωδων. Or le malade atteint de cécité psychique des mots est exactement dans la situation du compositeur. Il reconnaît les mots et les copie; et ces mots ne lui disent rien, et il ne peut même pas les prononcer. Cependant, s'il sait le grec et si quelqu'un les prononce à haute voix, il les reconnaît par l'oreille; et en entendant ΚΩΔΩΝ, il s'écrie :

(1) Il serait intéressant de savoir de nos confrères italiens, dont la langue écrite serre de beaucoup plus près que la nôtre la prononciation courante, quel est dans leur pays le degré de fréquence de la cécité verbale à la suite de la cécité littérale. Il ne serait pas moins intéressant d'avoir le même renseignement de nos confrères anglais dont la langue écrite est assurément de celles qui s'écartent le plus de la prononciation, ou réciproquement.

« Oui, cloche! » mais il ajoute : « Vous me dites que c'est le mot que je viens d'écrire; je vous crois parce que vous me le dites ». Il est dans l'impossibilité de le contrôler lui-même. En grec ou en français le mot *cloche*, pour celui qui l'écrit, n'a d'autre signification que celle d'une *forme* connue, mais non d'une *chose* connue et correspondant à cette forme.

La cécité psychique des mots est un phénomène que chacun de nous peut aisément se figurer en se rappelant ce qui se passe si souvent lorsque nous lisons « en pensant à autre chose ». Nous arrivons au bas de la page; nous avons *tout* lu, et nous ne savons *rien* de ce que nous venons de lire. Il faut reprendre la lecture à partir de l'endroit où le défaut d'attention nous a placés dans la situation physiologique d'un sujet atteint de cécité verbale psychique. Cet exemple est frappant et nous le citerons encore.

D'autre part, un dessin au trait représentant une cloche sera immédiatement compris. Bien plus, une malade de Van den Abeele pouvait déchiffrer les rébus ! Le trouble dont il s'agit ne consiste donc exclusivement que dans l'interprétation de l'image graphique perçue par les centres visuels, et non dans l'interprétation de l'image phonétique exprimée par l'écriture.

Évolution. — La cécité verbale, quelle que soit sa forme, est parfois incurable; mais d'autres fois elle est susceptible d'amélioration. Tout dépend de la possibilité qui reste au malade de suppléer à la perte de la mémoire visuelle graphique par la mise en jeu des autres mémoires. La conservation de la mémoire auditive et de la mémoire motrice lui permet de refaire l'éducation de sa mémoire visuelle en y créant de nouvelles images. Il faut en quelque sorte revenir à l'école et recommencer par le « rudiment ». Grâce à de grands efforts, la patience du médecin y aidant, quelques malades récupèrent leurs premiers moyens, en tout ou en partie (1). Il ne faut pas considérer comme des résultats de la rééducation certaines améliorations qui surviennent quelquefois à la longue et qui sont le fait d'un retour progressif de la circulation dans des centres où il n'existait qu'un retard circulatoire passager. D'autre part, il n'y a jamais de temps à perdre. L'appareil de Jean Charcot peut rendre de très grands services. C'est par l'emploi méthodique et régulier qu'on en a fait que les améliorations les plus manifestes ont été réalisées.

Diagnostic. — La cécité verbale ne présenterait pas en soi de difficultés diagnostiques sérieuses si, d'une part, elle n'était fatalement associée au rétrécissement du champ visuel ou à l'hémiopie et si, d'autre part, il ne s'y ajoutait quelque autre trouble de nature aphasique, mettant obstacle à l'analyse du symptôme pur. Dans les cas où elle est isolée, on ne doit pas la méconnaître, et les seuls phénomènes qui modifient l'étendue ou la forme du champ visuel et rendent la lecture presque impossible, font parfois admettre son existence alors qu'elle n'existe pas. Certains malades ont été les premiers à la reconnaître. On fera bien cependant de contrôler leurs déclarations.

L'aphasie motrice verbale n'est que rarement combinée avec la cécité verbale. Elle ne sera pas confondue avec cette dernière, en tant qu'elle empêche le malade de lire à haute voix. La preuve est facile à faire si le sujet n'est pas agraphique, si en d'autres termes il peut traduire sa pensée la plume à la main,

(1) SKWORTZOFF.

ou, plus simplement, s'il est mis en demeure de répondre *oui* et *non* par signes de tête à des questions bien posées.

Anatomie pathologique. — Les lésions bien circonscrites sont tellement rares qu'une délimitation rigoureuse des centres de la mémoire visuelle de l'écriture est à peu près impossible (fig. 30). Les régions intéressées dans les autopsies de Broadbent, de Dejerine, de d'Heilly et Chantemesse, de Rosenthal, d'Amidon, sont trop étendues pour que la localisation en ressorte avec la précision désirable. Tout ce qu'on peut dire, c'est que la région dont la destruction corticale produit la cécité verbale est la partie postéro-inférieure de la deuxième circonvolution pariétale gauche, c'est-à-dire le pli courbe. Cette région est parfois difficile à interpréter anatomiquement. La figure 31 indique, sur un schéma aussi fidèle que possible, la localisation du centre de la mémoire graphique, au niveau du pli courbe (PC), entre le lobule du pli courbe (GP) et le deuxième pli de passage externe (πP).

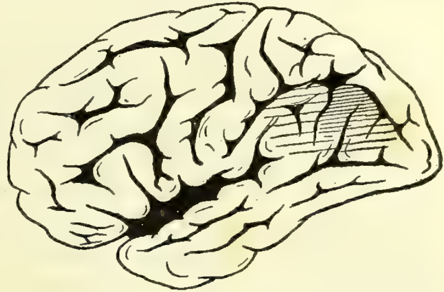


Fig. 30. — Région de l'écorce dont la lésion donne lieu à la cécité verbale.

APHÉMIE. — L'aphémie (Broca) [1] ou *aphasie motrice* (Charcot) est la perte des images motrices d'articulation. C'est, en d'autres termes, l'oubli des mouvements volontaires qu'il faut exécuter pour exprimer sa pensée par la combinaison phonétique des contractions des muscles du larynx, de la langue, du palais, des lèvres. C'est, selon la formule heureuse de Bernard, l'*oubli du procédé qu'il faut suivre pour articuler les mots.*

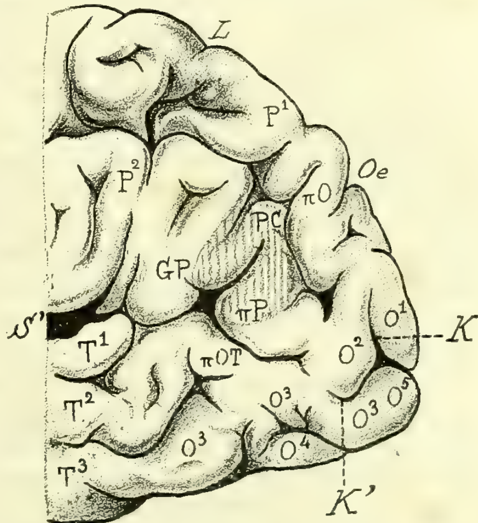


Fig. 31. — Localisation de la cécité verbale : S', extrémité postérieure de la scissure de Sylvius; L, encoche de la scissure limbique; *Oe*, encoche de la scissure occipitale externe ; K, K', portion réfléchie de la scissure calcarine de la face externe de la pointe occipitale ; P¹, P², première et deuxième circonvolutions pariétales ; O¹, O², O³, O⁴, O⁵, les cinq circonvolutions occipitales ; T¹, T², T³, les trois premières circonvolutions temporales ; PC, pli courbe ; GP, lobule du pli courbe ; πO, πP, πOT, premier, deuxième, troisième plis de passage externes.

L'aphémie est donc une variété bien spéciale et bien définie de cet ensemble de troubles du langage qu'on désigne, dans son acception la plus générale, sous le nom d'*aphasie.* Au point de vue anatomo-pathologique elle n'est pas moins bien définie qu'au point de vue clinique. Son histoire presque tout entière est l'œuvre et la gloire de Broca.

Bouillaud, dès 1825 [2], avait remarqué que certaines lésions cérébrales entraînent une incapacité de parler indépendante de toute perturbation essen-

(1) α privatif, φημι je parle; Broca, 1865.
(2) *Traité clinique et physiologique de l'encéphalite,* p. 285.

tielle des organes périphériques du langage; et, en outre, espérant localiser le centre de la parole, il avait avancé que « la face inférieure et l'extrémité antérieure des lobules antérieurs du cerveau *paraissaient* être spécialement le siège de cette admirable faculté [1]. » C'était émettre une opinion bien osée pour une époque où la localisation des fonctions du cerveau, discréditée par les rêveries de Gall, ne comptait plus que des adversaires. En 1861 Broca ramena la question à son point de départ, mais avec une prudence, une perspicacité, une méthode scientifique qui le rendaient inattaquable. Puis, les faits s'accumulant, il concevait et exposait une doctrine de la *fonction du langage*, que ni le scepticisme officiel ni la logique traditionnelle ne pouvaient ébranler.

Deux ans plus tard, les observations se chiffrent par vingt et plus. Elles sont préremptoires, indiscutables, et la vérité éclate. Du même coup Broca démontre, contrairement à la thèse véhémentement soutenue par Magendie, que les fonctions cérébrales se répartissent dans des territoires prédestinés de la substance grise corticale, et que la fonction du langage, entre autres, siège dans la partie postérieure de la troisième circonvolution frontale *gauche* [2].

Depuis cette époque, aucune contestation sérieuse n'a pu rien modifier à l'opinion que Broca présentait avec tant de réserve en 1861 et qu'il soutenait victorieusement en 1865. Si un désaccord momentané a partagé sur ce point des savants d'égale bonne foi, la faute en est à Trousseau, qui, dans son enthousiasme pour la découverte de son jeune collègue, et trop pressé de généraliser la loi de localisation, attribuait tous les troubles du langage à la lésion de la troisième circonvolution frontale. Bien moins prudent que Broca, dont les conclusions ne visaient que la localisation de l'aphémie ou aphasie motrice, Trousseau compromettait le succès de la bonne cause en faisant jouer un rôle à cette circonvolution dans les phénomènes d'aphasie sensorielle où sa fonction n'intervient pas. Broca cependant avait très explicitement spécifié de quel langage il voulait étudier les modifications morbides. La précision avec laquelle il les désignait ne peut être égalée. Il faut citer textuellement ce passage :

« Il y a des cas où la faculté *générale* du langage persiste inaltérée, où l'appareil auditif est intact, où tous les muscles, sans en excepter ceux de la voix et de l'articulation, obéissent à la volonté, et où pourtant une lésion cérébrale abolit le *langage articulé*. Cette abolition de la parole chez des individus qui ne sont ni paralysés, ni idiots, constitue un symptôme assez singulier pour qu'il me paraisse utile de la désigner sous un nom spécial. Je lui donnerai le nom d'*aphémie*; car ce qui manque à ces malades, c'est seulement la *faculté d'articuler les mots. Ils entendent et comprennent tout ce qu'on leur dit*; ils ont leur intelligence; ils émettent des sons vocaux avec facilité; ils exécutent avec leur langue et leurs lèvres des mouvements bien plus énergiques que ne l'exigerait l'articulation des sons, et pourtant la réponse parfaitement sensée qu'ils voudraient faire se réduit à un très petit nombre de sons articulés, toujours les mêmes et toujours disposés de la même manière; leur vocabulaire, si l'on peut dire ainsi, se compose d'une courte série de syllabes, quelquefois

(1) *Bull. Ac. de Méd.*, t. XIII, p. 807.

(2) Cette découverte, d'une importance incalculable, devait nécessairement susciter des revendications de priorité. La revendication de Dax, dont on a fait grand bruit, n'a rien de fondé (Bernard).

d'un monosyllabe qui exprime tous les vocabulaires. Certains malades n'ont même pas ce vestige du langage articulé; ils font de vains efforts sans prononcer une seule syllabe....

« Ceux qui, pour la première fois, ont étudié ces faits étranges ont pu croire, faute d'une analyse suffisante, que la faculté du langage, en pareil cas, était abolie; mais *elle persiste évidemment tout entière*, puisque les malades comprennent parfaitement le langage articulé et le langage écrit; puisque ceux qui ne savent pas ou ne peuvent pas écrire ont assez d'intelligence (et il en faut beaucoup en pareil cas) pour trouver le moyen de communiquer leur pensée, et puisque enfin ceux qui sont lettrés et qui ont le libre usage de leurs mains mettent nettement leurs idées sur le papier. Ils connaissent donc le sens et la valeur des mots *sous la forme auditive comme sous la forme graphique*. Le langage articulé qu'ils parlaient naguère leur est toujours familier, mais ils ne peuvent exécuter la série des mouvements méthodiques et coordonnés qui correspond à la syllabe cherchée. Ce qui a péri en eux, ce n'est donc pas la faculté du langage, ce n'est pas la mémoire des mots, ce n'est pas non plus l'action des nerfs et des muscles de la phonation et de l'articulation, c'est autre chose, c'est une faculté considérée par M. Bouillaud comme la faculté de coordonner les mouvements propres au langage articulé, puisque sans elle il n'y a pas d'articulation possible. »

Il était bien évident que toutes les aphasies considérées en tant que perte de la mémoire des mots n'étaient pas nécessairement produites par une lésion des lobes antérieurs du cerveau. Une observation de Charcot, la troisième en date, relative à une maladie « aphémique » dont l'autopsie fut faite en présence de Broca, par Cornil, interne du service, permettait bientôt d'établir que le nouveau symptôme n'appartenait pas à la lésion exclusive de la troisième circonvolution frontale. La petite polémique qui s'engagea, à cette occasion, entre Charcot et Auburtin [1], devait avoir pour résultat la détermination plus exacte non seulement de la localisation anatomique, mais des phénomènes de perte de mémoire constatés pendant la vie.

Symptômes. — Les variétés de l'aphémie seraient innombrables si l'on prétendait les classer selon l'étendue de la perte du pouvoir d'articulation. Il faut se borner à signaler les éventualités les plus fréquentes.

Les cas où l'incapacité non seulement d'articuler, mais encore d'émettre le moindre *son* vocal, est absolue, sont tout à fait rares. Par contre, on a souvent observé l'impossibilité complète de l'articulation, avec conservation de l'émission des sons laryngés, des cris gutturaux, graves ou aigus, *inarticulés*.

Certains aphémiques ne sont capables de prononcer que des voyelles, A, O, ou des consonnes isolées, R, S, etc. D'autres, et c'est le cas le plus ordinaire, disent des syllabes de pure fantaisie, qu'ils répètent à satiété : *af* [2], *far* [3], *wat* [4], ou articulent des mots invraisemblables : *cousisi* [5], *akoko* [6], *monomomentif* [7], *iquifofoïqui* [8], etc D'autres encore n'ont

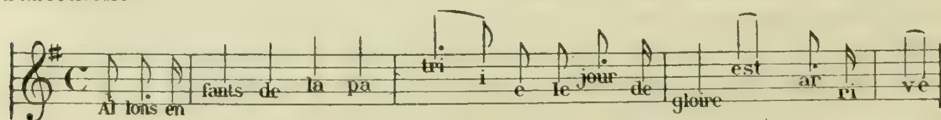
(1) *Gaz. hebd.*, 1863.
(2) TROUSSEAU, *Gaz. hôp.*, 1864.
(3) M. HOGDSON, *The Lancet*, 1866, I, 397.
(4) MUNK, *Deutsche Klinik*, 1859, 47.
(5) TROUSSEAU, *Clin. Hôtel-Dieu.*
(6) WESTPHAL in KUSSMAUL, *Loc. cit.*, p. 207.
(7) TROUSSEAU, *Loc. cit.*
(8) PERROUD, *Journ. de méd. de Lyon*, 1864.

gardé de leur langue que des jurons ou les formules d'imprécation les plus malsonnantes. Quelques-uns ont sauvé du naufrage quelques épaves, des fragments de mots, en général le commencement des mots; et quelquefois cette aphémie partielle se limite à l'articulation des substantifs. Tel était le cas du jurisconsulte dont parle Trousseau : « Donnez-moi mon pa, mon para, para, sacré mâtin! — Votre parapluie? — Eh! oui, mon parapluie! »

L'aphémie qui consiste dans l'oubli d'une seule espèce de mots, substantifs, verbes, etc., n'est pas très rare. Habituellement c'est le substantif, « la substance du discours », qui s'oublie le plus complètement. L'abbé Périer, demandant son chapeau, disait : « Donnez-moi mon.... ce qui se met sur la.... » [1]. L'abolition de l'usage des verbes est plus rare; elle donne à la phrase les allures du « parler nègre ». Un malade de A. Voisin avait perdu tous les pronoms personnels, et les remplaçait par *on*; il disait, en parlant de lui-même : « On voudrait manger, on a mal au cœur ».

La réduction du nombre de mots dont disposent les aphasiques est donc infiniment variable; et comme ce sont toujours les mêmes mots pour chacun d'eux qui font défaut, il s'ensuit que les mots destinés à combler les vides sont également presque toujours les mêmes. Tel aphasique, ayant perdu à peu près la totalité des mots, leur substitue le mot *bonjour*, ou la formule « Mais oui! mais oui! »; et il ne peut leur en substituer d'autres. Il a, selon Gairdner, le cerveau intoxiqué par un mot. En regard de ces cas où le vocabulaire est réduit à un mot, il faut signaler ceux où le vocabulaire tout entier d'un idiome est supprimé, tandis que persiste la totalité ou la presque totalité du vocabulaire d'un autre idiome. Une malade de Charcot avait une aphémie complète pour l'italien et l'espagnol, qu'elle parlait autrefois très couramment, tandis qu'elle conservait l'usage du français, qui n'était pas sa langue maternelle. Des faits du même genre ont été signalés en assez grand nombre. Il est inutile cependant d'y insister, dès l'instant que leur manifestation générale est la même.

On en peut dire autant de l'aphémie des chiffres et des nombres, de l'aphémie des notes musicales, etc., toutes variétés qui coexistent parfois, mais qui sont encore assez souvent indépendantes les unes des autres. Ainsi l'aphasie motrice présente une particularité bien intéressante, consistant dans ce fait que les paroles associées aux sons vocalisés font, à un moment donné, tellement corps avec les notes correspondantes, que l'ensemble de l'air, paroles et musique, est à peu près irréprochable. Par exemple un aphasique, incapable de réciter : « Allons, enfants de la patrie, le jour de gloire est arrivé », chantera imperturbablement :



La musique entraîne les paroles; les mots sont agglutinés aux sons; c'est le centre d'idéation commun aux mots et aux sons qui met en jeu l'appareil phonateur : ce n'est pas le centre d'idéation du mot isolé ni le centre d'idéa-

[1] PIORRY, *Traité de diagnostic*, t. III, p. 295.

tion du son isolé qui combinent leur action. C'est *le centre de ces deux centres* qui agit seul.

Évolution. — L'aphasie motrice est quelquefois absolument incurable ; elle est identique à elle-même du premier au dernier jour. Mais le plus souvent elle s'amende avec le temps, et c'est progressivement que les mots reviennent. Les cas de guérison instantanée sont exceptionnels, et, chose curieuse, ils relèvent presque tous de l'aphémie la plus complète. Ceci laisse à supposer que la perte de la fonction du langage peut être quelquefois d'ordre dynamique, subordonné à un état névropathique comme l'hystérie ou la stupeur des gens terrorisés.

La guérison par la rééducation, c'est-à-dire par l'éducation de centres non prédestinés à la fonction du langage, n'est jamais complète. On peut admettre avec Kanders ([1]) la possibilité de la suppléance de l'hémisphère droit. Féré pense qu'il est au moins aussi naturel d'admettre la suppléance des régions voisines du même hémisphère fonctionnellement associées à la circonvolution de Broca ([2]).

Les aphémiques, lorsqu'ils n'ont pas de surdité verbale, se rendent compte de leur incapacité de parler; ils s'impatientent, s'exaspèrent et, surtout au début, entrent en rage lorsque, voulant exprimer une idée parfaitement et complètement conçue, l'expression leur fait défaut. Pour ceux qui savent écrire, l'expression graphique de la pensée reste parfois suffisante. Bouillaud raconte qu'un malade du D[r] Martinet répondait oralement à son médecin qui lui demandait s'il avait mal à la tête : « Les douleurs ordonnent un avantage ». Et s'apercevant que cette phrase n'avait pas de sens, il répondait, la plume à la main : « Je ne souffre pas de la tête ». Le même malade pouvait répondre par le signe de dénégation. Le mécanisme de cette dissociation fonctionnelle est facile à saisir. Le centre des images motrices relié au centre d'idéation est détruit; les ordres du centre d'idéation sont sans effet. Mais les mêmes ordres, transmis aux centres intacts de l'écriture et des mouvements mimiques, sont exécutés, puisque ces deux derniers centres sont intacts.

Non seulement les aphémiques se rendent comptent de l'absurdité de leurs réponses, mais ils peuvent parfois les corriger, et si on leur souffle la réponse qu'ils auraient dû faire, ils la répètent convenablement. Par exemple, on demande à un malade : « Comment vous portez-vous ? » Il répond un mot inintelligible. On lui dit alors : « Pas mal ? assez bien ? » Et le malade répète avec un signe de tête affirmatif : « Pas mal, assez bien ». Il parle comme un écho.

Cécité verbale dans la lésion de Broca circonscrite. — On a souvent signalé chez certains sujets atteints d'aphasie motrice une cécité verbale que la constatation anatomique ne permettait pas de rapporter à une lésion intéressant à la fois le centre verbal moteur et le centre de la lecture. Dans ces cas, le centre de la lecture était indemne ; seul le centre verbal moteur était détruit. Faut-il en induire que le centre de la lecture est variable? Nullement, attendu que les sujets dont il s'agit sont de ceux qui, peu coutumiers de la lecture, ne comprennent ce qu'ils lisent qu'à la condition de l'articuler à haute

([1]) Kenntn. d. stellvertretenden Thätigk. d. recht. Gehirn. *Wiener med. Jahrb.*, 1886.
([2]) *Th.* de Bernard, 2[e] édit., p. 185.

voix ou de le marmotter entre les dents. Ce sont des sujets qui ne saisissent la signification des symboles que grâce à l'image motrice que ces symboles éveillent et actionnent. S'ils sont incapables d'articuler, si l'image motrice du mot écrit est effacée, ce mot écrit n'a plus aucun sens. Il ne s'agit pas ici d'une pure hypothèse, mais d'une explication légitime, dont le mérite revient à Ferrier, et que les faits confirment d'une façon unanime. La meilleure preuve en est que le retour progressif de la faculté d'articuler, si l'aphasie est transitoire, ramène la faculté de comprendre le langage écrit. En résumé, la cécité verbale dans ces cas n'est qu'apparente.

Diagnostic. — Il semble que le diagnostic de l'aphémie doive être la chose la plus simple.

Assurément certains cas ne comportent aucune difficulté sérieuse, mais beaucoup d'autres aussi peuvent laisser le médecin dans un embarras extrême. D'abord et toujours, puisqu'il s'agit d'hémiplégiques, on a à déterminer quelle part revient à la paralysie proprement dite des muscles de la phonation dans le trouble du langage. Quoique le fonctionnement de ces muscles ne soit jamais altéré au point de gêner considérablement l'élocution et de faire croire à une aphémie qui n'existe pas, on fera sagement d'y regarder toujours de très près. Il est des malades qui, ayant un vice de prononciation très marqué à la suite d'un ictus, répugnent à parler, et chez qui la gêne matérielle du jeu des muscles relevant de l'hémiplégie, se complique de celle qui résulte de l'intimidation. Cette dernière a parfois une très grande importance.

D'ailleurs, les troubles moteurs, dans l'aphasie motrice pure ou aphémie, ne sont pas si négligeables qu'on l'a prétendu en premier lieu. Pour ce qui concerne la force des muscles de la langue, mesurée au dynamomètre, Féré a démontré qu'elle présentait une diminution notable et *bilatérale*, chez les hémiplégiques sans exception. La différenciation de cette *anarthrie* et de l'aphémie n'est donc pas toujours simple. Elle serait encore plus malaisée chez les sujets atteints de pseudo-paralysie labio-glosso-laryngée d'origine cérébrale, si ce syndrome était associé à une hémiplégie droite.

On ne commet plus guère l'erreur qui consiste à prendre l'aphémie pour du mutisme mélancolique ; on n'a pas le droit non plus d'hésiter entre le mutisme hystérique et l'aphémie. Dans les deux hypothèses où cette méprise serait possible, l'examen des causes, des anamnestiques et des symptômes concomitants suffit en général pour lever immédiatement les doutes.

Les plus grandes difficultés du diagnostic résident en somme, contrairement à ce qu'on pourrait croire, dans la localisation du foyer de ramollissement duquel dépend l'aphasie motrice. Ainsi, un sujet atteint de surdité verbale et de cécité a parfois l'apparence d'un aphémique. On lui parle, et comme il ne devine pas ce qu'on lui dit, il ne répond pas; on lui pose des questions par écrit, il ne sait plus lire et ne répond pas davantage. Mais il est rare, s'il a gardé l'intégrité de la mémoire d'articulation, qu'il ne prononce pas spontanément quelques mots; et, presque toujours lorsqu'on l'interroge par signes, il arrive à comprendre; et alors il parle.

Anatomie pathologique. — Les cas d'aphasie motrice pure, sans paraliysie faciale, sans hémiplégie, sans surdité ni cécité verbales totales ou par telles, sont très rares. Ils correspondent, sous le rapport de la localisation-

corticale, à la lésion du *pied de la troisième frontale gauche*, sans empiétement de cette lésion sur les régions voisines. Pour produire une lésion semblable, il faut que l'oblitération vasculaire soit exclusivement limitée au territoire d'irrigation de la branche de l'artère sylvienne destinée au centre de Broca. Sur les vingt observations recueillies par Broca, la deuxième seule remplit cette condition : c'est l'observation *princeps*. On n'en peut guère compter, à notre connaissance, plus de six ou huit, entre autres celles de Jaccoud et Dieulafoy, de Ferrier, d'Ange Duval, de Charcot, de Ballet et Boix.

Pour préciser davantage, le siège anatomique de l'aphémie occupe les deux cinquièmes postérieurs de la *circonvolution de Broca*, sur une hauteur de 3 à 4 centimètres. Donc les cas où la lésion est limitée au « champ de Broca » sont très rares ; ils n'en sont que plus démonstratifs. Actuellement les preuves positives de cette localisation se chiffrent par centaines, si l'on fait entrer en ligne de compte les lésions étendues aux territoires limitrophes du champ de Broca. « Comme Broadbent, dit Charcot, je n'ai jamais rencontré de véritable infraction à la loi de Broca, et, comme lui, je crois qu'aucun des cas présentés comme infirmatifs ne soutient un examen sérieux. »

Il peut se faire que si la lésion n'occupe pas la totalité du champ de Broca, l'aphasie ne soit que partielle. On observe alors, comme dans le cas de Ballet et Boix (fig. 32), une limitation du déficit fonctionnel à une certaine catégorie de mots, par exemple aux substantifs en général, ou à certains substantifs seulement.



Fig. 32. — Cas de Ballet et Boix : un cas d'aphasie motrice pure par lésion limitée du pied de la troisième frontale gauche, pF³. — F, frontale ascendante ; P, pariétale ascendante.

Le fait de la localisation à l'hémisphère *gauche* est une particularité tellement surprenante, qu'on ne l'accepta pas d'abord sans résistance. Pour triompher de l'opposition soulevée par la première communication de Broca, il ne fallut rien moins que la démonstration non moins étonnante de l'inversion de cette localisation chez les gauchers. La presque universalité des sujets sont droitiers des membres et gauchers du cerveau. Les gauchers des membres sont droitiers du cerveau ; l'anatomie pathologique en a fourni déjà, à maintes reprises, la preuve péremptoire. Chez les gauchers aphasiques, la lésion corticale occupe le pied de la troisième circonvolution frontale droite. Cette preuve, c'est encore Broca qui l'a faite, et toutes les observations qui ont été publiées depuis l'ont absolument confirmée. Il faut donc bien se garder de proclamer qu'une lésion de la troisième frontale droite est une infraction à la loi de Broca, si l'on n'a pas la certitude que le sujet n'était pas *gaucher*, et cela même n'est pas d'une appréciation si facile, attendu que les sujets gauchers de naissance sont dressés à se servir de leur main droite, soit pour écrire, soit pour travailler, soit pour jouer d'un instrument, etc. Les enquêtes rétrospectives sur lesquelles on établit qu'un aphasique était gaucher ou ne l'était pas, sont, pour la plupart, défectueuses ou insuffisantes.

Lorsque l'observation est consciencieusement recueillie, la loi triomphe : un

jeune homme de dix-huit ans, gaucher comme ses quatre frères, est obligé d'apprendre à écrire de la main droite, comme tous ses camarades d'école. Il est frappé d'hémiplégie gauche et d'aphasie. A l'autopsie, on trouve une lésion de la troisième frontale droite. Malgré les exercices de l'écriture, il est resté gaucher du cerveau ; et malgré cette éducation secondaire de l'hémisphère gauche, l'aphasie ne fut que très incomplètement améliorée avec le temps (¹).

Inversement, l'anatomie pathologique démontre que les lésions de la troisième circonvolution frontale droite ne produisent pas l'aphémie si le malade n'est pas certainement gaucher. Un seul cas contradictoire a été signalé par Paget : il concerne un gaucher qui eut une hémiplégie droite avec aphasie ; il est vrai que ce malade avait été « éduqué de la main droite » (²).

Un des arguments qu'on a opposés au prétendu absolutisme de la loi de Broca est le suivant : quelques autopsies auraient démontré l'absence de lésions de la troisième frontale gauche chez des sujets aphasiques. Bernard a fait justice de ces objections. D'abord la détermination de la troisième frontale n'est pas toujours à ce point facile que personne ne s'y trompe. Trousseau a commis cette erreur. Il existe, en outre, telles dispositions compensatrices du manteau cortical qui peuvent faire avancer ou reculer le siège du centre de l'aphémie. Si l'on ne tient pas compte des *compensations anatomiques* dont il s'agit, on peut encore placer la lésion en dehors des limites que les figures schématiques lui assignent (³). Celles-ci, lorsqu'on a voulu les suivre de trop près, ont rendu parfois de très mauvais services à l'anatomie pathologique et particulièrement à la localisation de l'aphasie motrice.

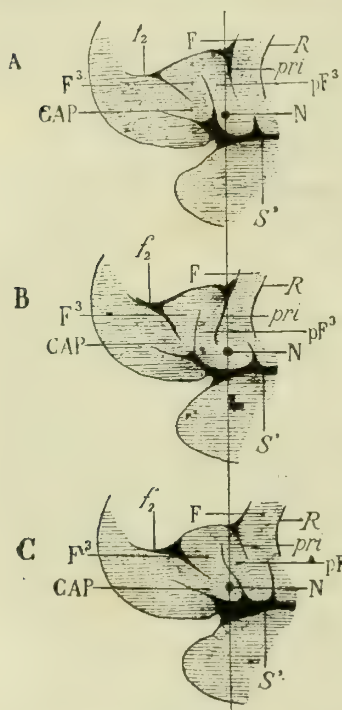


FIG. 33. — Trois variétés (A, B, C) de la circonvolution de Broca.

S', scissure de Sylvius ;

R, scissure de Rolando ;

pri, sillon præ-rolandique inférieur ;

f_2, deuxième sillon frontal ;

F, circonvolution frontale ascendante ;

pF^3, pied de la troisième frontale ;

F^3, corps de la troisième frontale ;

CAP, cap de la troisième frontale ;

N, centre supposé de la faculté du langage articulé.

Qu'on admette, par exemple, l'existence d'une lésion circonscrite (N) sur le pied de la troisième frontale (pF^3, fig. 33). Si la disposition de la troisième frontale est conforme au type schématique (A), la lésion intéressera le centre indiqué par Broca comme étant celui du langage articulé (pF^3). Mais si la circonvolution s'écarte de ce type (B), la même lésion (N), tout en intéressant le même centre, pourra siéger sur l'extrémité inférieure de la frontale ascendante (F). Une autre anomalie (fig. C) entraînera

(¹) WODHAM, *St-George's Hospital Reports*, 1879, t. IV, p. 245; in *Th.* Bernard, p. 195.
(²) FÉRÉ, *Ibid.*, p. 195.
(³) *Anatomie du cerveau de l'homme*, Introd., p. LXIX. Paris, Masson, 1893.

encore une localisation différente; le centre du langage articulé ne sera plus ni sur le pied de la troisième frontale (pF[3]), ni sur l'extrémité inférieure de la frontale ascendante (F), mais au voisinage du sommet du cap (CAP). La ligne verticale qui, sur le schéma, réunit les trois foyers morbides (N, N, N), représente le lieu géométrique des connexions du centre de l'aphasie avec les parties sous-jacentes. *La situation de ce centre cortical ne change pas relativement aux centres profonds; il ne change que relativement aux parties de l'écorce qui l'environnent.* La difficulté de localisation serait encore bien plus grande si le pied de la troisième frontale prenait naissance à l'extrémité de la frontale ascendante, en avant du pli d'anastomose inconstant qui réunit la troisième frontale à la deuxième.

Enfin, il ne suffit pas, pour se prononcer contre la localisation de Broca, de déclarer que le pied de la troisième frontale gauche ne présente pas de lésions visibles à l'œil nu. Pitres a montré que des altérations exclusivement microscopiques sont capables de produire l'aphasie. Donc la recherche des corps granuleux s'impose dans tous les cas, et leur présence témoigne toujours d'une dégénération de la substance corticale. Les faits contraires à la localisation de Broca doivent être considérés comme nuls et non avenus si l'examen microscopique a été négligé.

Si quelques auteurs ont voulu établir que le siège de la faculté du langage articulé n'a rien d'absolument fixe, d'autres ont prétendu, avec Meynert, que le lobule de l'insula pouvait être aussi souvent en cause que la troisième frontale gauche. La plupart des observations sont relatives à des variétés aberrantes concernant des lésions corticales de l'insula compliquées de lésions sous-corticales. Or les troubles du langage par lésions sous-corticales sont d'une nature assez spéciale pour être étudiées à part. Il en sera question plus loin. En revanche, les cas de lésions de l'insula gauche sans aphasie motrice sont assez nombreux pour ôter toute valeur positive aux précédents.

On a tenté également de localiser, avec plus de précision que n'avait pu le faire Broca, le siège de la lésion corticale qui produit l'aphémie *absolue*, c'est-à-dire celle où le malade est incapable de proférer *même un cri*. En dehors des cas où cette aphémie absolue ressortit au syndrome glosso-labio-laryngé d'origine cérébrale, la preuve de la localisation n'a pu encore être établie; la localisation dans la troisième circonvolution frontale droite est pour le moins hypothétique.

Agraphie. — C'est Marcé [1] qui, le premier, sut discerner l'indépendance de la faculté de traduire sa pensée par l'écriture, de tous les troubles qui résultent de l'hémiplégie brachiale droite. Exner, Charcot, Pitres, ont complété l'histoire de l'*agraphie*.

Il s'agit d'une variété d'aphasie motrice absolument comparable à l'aphémie.

La traduction de la pensée par l'écriture est devenue totalement ou partiellement impossible. Le malade a perdu la mémoire des mouvements coordonnés, par lesquels sa pensée s'extériorise sous forme de signes écrits. Disons immédiatement que, pour que l'agraphie puisse exister, il faut que l'acte d'écrire soit automatique; en d'autres termes, il faut que le sujet écrive en quelque sorte aussi spontanément qu'il parle et que son langage écrit *ne soit plus la traduc-*

[1] MARCÉ, *Soc. de biologie*, 2e série, t. III, p. 113.

tion de son langage parlé, mais un langage de premier jet et véritablement spécial. On ne devra donc s'attendre à rencontrer des cas d'agraphie vraie que chez les gens qui ont acquis par une longue habitude le pouvoir d'exprimer leur pensée par l'écriture. Ceux-là sont comparables aux sourds-muets qui traduisent leurs idées par des gestes équivalents à des sons, *mais à des sons qu'ils ignorent*. Pour être réellement agraphique, il faut donc avoir appris comme le sourd-muet à s'exprimer par des gestes ou des mouvements graphiques correspondant à des sons dont on ne tient plus compte au moment où l'on écrit.

Les formes cliniques de l'agraphie sont variables autant que celles de l'aphémie : tantôt le malade reste inerte, la plume à la main, incapable de tracer le moindre mot, soit spontanément, soit en réponse à une question orale ou écrite; et il est de toute évidence que la paralysie de la main n'est pour rien dans cette impuissance, attendu qu'il peut se servir de ses doigts avec assez d'habileté et qu'il est même capable de dessiner, de copier une image géométrique; tantôt il reste en état d'écrire quelques mots ou quelques lettres, toujours les mêmes, quelle que soit la pensée qu'il veuille exprimer ou la réponse qu'il veuille faire. Les caractères sont parfois suffisamment corrects; le plus souvent, ils sont irréguliers, embrouillés. S'il s'agit d'un mot complet ou d'un membre de phrase, ce mot et ce membre de phrase écrits ne répondent pas à l'idée qu'il veut exprimer. C'est encore une variété d'*intoxication* par le symbole graphique.

Tel agraphique qui ne peut plus écrire en cursive peut tracer des caractères imprimés; tel autre a perdu seulement la mémoire des chiffres. Sous tous ces rapports, on peut dire vraiment que les variétés cliniques sont aussi nombreuses que les cas eux-mêmes.

L'agraphie pure, sans aphasie motrice, est exceptionnelle. Mais lorsqu'elle est réalisée par une lésion bien circonscrite, elle devient un type de trouble psycho-moteur remarquablement défini. L'observation de Pitres est, à cet égard, le modèle du genre : Le malade jouit de toute son intelligence, sans aucun trouble de la parole, sans aucune gêne dans l'articulation des mots; il peut lire à haute voix sans la moindre hésitation; il lit avec la même facilité l'écriture cursive ou l'écriture imprimée. Assis commodément devant une table, il prend un crayon, le place très bien entre ses doigts et le tient en apparence sans raideur et sans peine, mais il lui est impossible d'écrire une seule lettre. Il se rend parfaitement compte mentalement des caractères qu'il faudrait tracer pour écrire tel ou tel mot; il épelle les lettres qui entrent dans sa composition, il les montre sur un journal, mais il est incapable de les écrire : « Je sais très bien, dit-il, comment s'écrit le mot Bordeaux, mais quand je veux écrire de la main droite, je ne sais plus rien faire. » Si on lui montre sur une page imprimée le mot *hôpital* par exemple, il peut le recopier, mais en conservant aux lettres leurs formes de caractères d'imprimerie. Il écrit donc, en copiant ses lettres de la même façon qu'il copierait un dessin géométrique : et de fait, si au lieu de prier le malade d'écrire un mot ou une lettre, on lui demande de tracer une figure géométrique, une circonférence, un triangle, un octogone, il le fait d'emblée de la main droite sans hésitation notable.

La plupart des agraphiques cherchent à se guérir par l'éducation de la main gauche; quelques-uns parviennent ainsi à se créer pour le membre

gauche dans l'hémisphère droit un nouveau centre de mémoire des mouvements coordonnés de l'écriture. Le malade de Pitres était parvenu à écrire couramment de la main gauche. La seconde écriture ne ressemble pas à la première. Assez souvent, les malades, au lieu d'écrire les lettres de gauche à droite, écrivent de droite à gauche. Cette écriture, dite *écriture en miroir*, et sur laquelle Buchwald [1] a appelé l'attention, n'appartient pas seulement aux agraphiques. Ce n'est pas un phénomène pathologique. L'expérience a démontré que chez des sujets jeunes et non prévenus à qui l'on demande d'écrire de la main gauche, le mouvement graphique se fait spontanément de droite à gauche. « Dans la race indo-germanique, la seule où l'écriture soit centrifuge, l'écriture *spéculaire* est l'écriture normale de la main gauche. » (Bernard) [2].

Diagnostic. — Il n'est pas difficile de distinguer l'agraphie de l'incapacité simple d'écrire; mais l'intensité de la contracture hémiplégique dans le membre supérieur est parfois telle qu'on ne saurait soupçonner comment se comporterait, la plume à la main, un sujet supposé agraphique.

En thèse générale, il est plus malaisé de déterminer, du moins avec certitude, la localisation qui produit le trouble ou l'incapacité fonctionnelle de l'écriture. On se rappelle que l'agraphie vraie ne peut guère survenir que chez les sujets qui écrivent automatiquement, c'est-à-dire chez ceux qui se sont constitué par l'habitude ou l'éducation un centre *secondairement préposé* à la coordination des mouvements de l'écriture. Au contraire, chez ceux qui n'écrivent pas couramment, dont l'éducation du centre graphique est incomplète, l'incapacité d'écrire a une autre signification. Ceux-là n'écrivent qu'en copiant, plus ou moins péniblement, leurs images visuelles. Pour qu'ils ne puissent plus écrire, il suffira donc d'une destruction du centre des images visuelles de l'écriture. Ainsi s'expliquent les cas (d'Heilly et Chantemesse, Dejerine) où une lésion du centre de la lecture a entraîné l'incapacité d'écrire. La lésion des fibres qui unissent le centre de la mémoire visuelle des signes écrits au centre de la mémoire des mouvements graphiques amènera la même conséquence. Ces derniers sont plus difficiles à diagnostiquer.

Il en est de même de l'agraphie dite « par surdité verbale » et qui tient à ce fait que le malade se *disait* mentalement ce qu'il allait écrire. S'il a perdu les images auditives, il ne peut plus écrire sous sa propre dictée mentale. Le langage intérieur est annihilé en lui pour ce qui a trait aux connexions des images auditives et des images motrices graphiques. L'existence de la surdité verbale et de la cécité verbale chez un agraphique doit donc toujours faire soupçonner que l'incapacité d'écrire résulte de l'aphasie sensorielle (auditive ou visuelle), surtout si cet agraphique n'avait pas acquis la fonction de l'écriture automatique.



Fig. 34. — Agraphie (Cas de Henschen).

(1) *Berlin. klin. Woch.*, 1878, p. 6.
(2) *Loc. cit.*, p. 228.

Anatomie pathologique. — La lésion de l'agraphie vraie consiste presque toujours dans un ramollissement du pied de la deuxième circonvolution frontale (Exner, Nothnagel, Tamburini et Marchi, Charcot, Pitres, Bar, Henschen) (fig. 34).

APHASIE MOTRICE SOUS-CORTICALE

Dès 1877, Pitres établissait dans sa thèse « que la lésion du faisceau pédiculo-frontal inférieur gauche détermine de l'aphasie, tout aussi sûrement que la destruction de l'écorce de la 3e circonvolution frontale gauche ».

Ce fait expliquait les cas contradictoires à la loi de Broca, faits dans lesquels on avait trouvé le pied de la 3e cirvonvolution frontale intacte chez des malades ayant présenté de l'aphémie pendant leur vie. Clozel de Boyer confirma les conclusions de Pitres, et deux ans plus tard nous établissions l'existence des *aphasies capsulaires* (1879).

La question est de savoir si ces aphasies motrices *sous-corticales* peuvent être cliniquement distinguées de l'aphasie motrice corticale. Dans celle-ci, la mémoire motrice d'articulation est perdue; cette mémoire est conservée dans les autres formes.

Mais comment s'en assurer? Lichtheim et Dejerine ont proposé le caractère distinctif suivant : dans l'aphasie motrice d'origine sous-corticale, le sujet peut indiquer d'une façon quelconque, à l'aide d'un certain nombre de serrements de main par exemple, combien de syllabes, c'est-à-dire combien de parties articulées renferme un mot donné.

Malheureusement cela ne prouve pas que le malade ait conservé la mémoire motrice d'articulation. Les images visuelles, auditives ou graphiques suffisent pour permettre au malade de passer l'épreuve précédente avec succès. Ce qui est certain, c'est que les aphasiques sous-corticaux sont parfaitement capables de se *représenter* le mot *tel qu'il doit être articulé*; suivant la comparaison de Charcot, ils jouent en quelque sorte sur un piano muet. L'image motrice d'articulation est intacte, et l'ordre d'exécution part de son foyer cortical; mais, chemin faisant, il est intercepté par une lésion destructive du *faisceau de projection* chargé de le conduire.

En réalité, il est très difficile, dans un cas donné, de dire si l'aphémie est due à une lésion du centre lui-même (écorce) ou à une lésion des organes de transmission (faisceaux du centre ovale). Il faut, à cet égard, nous en tenir encore aux indications fournies par Charcot :

« L'aphasie motrice sous-corticale est moins grave que l'aphasie motrice corticale : 1° parce que l'intelligence est moins atteinte, puisque le langage intérieur est tout entier respecté; 2° parce que la guérison est plus fréquente. »

Pour ce qui est du premier point, il est certain que l'aphasie motrice corticale est très rarement pure; elle entraîne souvent l'agraphie et même la surdité ou la cécité verbales. Ainsi une aphasie motrice pure sans agraphie aura des chances d'être sous-corticale (Trousseau et Gardner). Mais, d'autre part, il existe des cas de lésions sous-corticales ayant entraîné à la fois l'aphémie, la surdité et la cécité verbales (Lacroix).

La guérison n'est pas non plus un caractère exclusif et nécessaire de l'aphasie motrice sous-corticale. Lorsqu'elle a lieu, Broadbent pense qu'elle résulte d'une sorte de dérivation des ordres musculaires émanés de la F^3 gauche vers la F^3 droite par l'intermédiaire du corps calleux.

Aphasie de conductibilité ou aphasie transcorticale. — Les formes d'aphasie dont la description précède sont relativement simples, et le mécanisme n'en est pas difficile à concevoir. Dans la pratique, les choses sont presque toujours beaucoup plus complexes. Si les centres corticaux des images étaient seuls lésés, à l'exclusion des fibres d'association qui les réunissent chacun à chacun, toute l'histoire de l'aphasie se résumerait dans les quatre types cliniques que nous avons passés en revue : 1° surdité verbale; 2° cécité verbale; 3° aphasie motrice ou amnésie; 4° agraphie.

Mais si les centres de ces quatre variétés peuvent acquérir par l'éducation une absolue indépendance, il est hors de doute que chez un grand nombre de sujets, l'éducation des uns ou des autres reste indéfiniment incomplète; l'interruption des faisceaux qui les associent réciproquement a donc pour effet un trouble qui semble équivaloir à celui des centres complètement éduqués. Or l'équivalence n'est pas absolue. On va le voir.

C'est aux lésions de ces faisceaux d'association que répondent les formes multiples de l'aphasie dite *transcorticale* (Wernicke, Lichtheim, Dejerine, etc.).

Pour bien comprendre la pathogénie des aphasies transcorticales, il faut de toute nécessité revenir au schéma anatomique.

Les images auditive, visuelle, motrice, graphique — pour ne parler que des plus importantes, au point de vue qui nous intéresse— se gravent sur des parties de l'écorce assez distantes les unes des autres (fig. 35). On peut admettre que le polygone formé par les faisceaux d'association de ces centres a lui-même pour centre de gravité une région de l'écorce où s'effectue l'*idéation*. Il va sans dire que le centre d'idéation n'est pas unique : si c'est un centre de gravité, son lieu géométrique varie suivant l'importance des images, leur situation respective, leur nombre, etc. Chez l'homme, il semble que les centres d'idéation soient entraînés vers le lobe frontal par le développement considérable de cette portion de l'hémisphère. Une *idée complète* (encore l'idée de *cloche*, par exemple, pour revenir à la plus classique) a son centre (I) au point de convergence des fibres d'association (1) qui réunissent le centre auditif (O) au centre visuel (V); des fibres d'association (2) qui réunissent le centre des images tactiles (T) au centre auditif (O); enfin des fibres d'association (3) qui réunissent les images visuelles (V) aux images tactiles (T) (fig. 36).

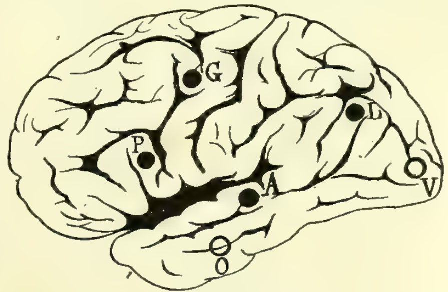


Fig. 35.—Centres des images corticales du langage.

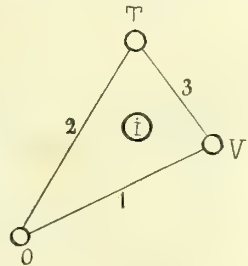


Fig. 36.

La situation du centre d'idéation dans la région frontale n'altère en rien d'essentiel le bien fondé de l'hypothèse (fig. 37, page suivante).

Pour que l'*idée de cloche* soit complète, il faut encore que toutes les images précédentes soient en connexion avec les centres des images symboliques qui expriment cette idée. Ces images correspondent à des lieux anatomiques con-

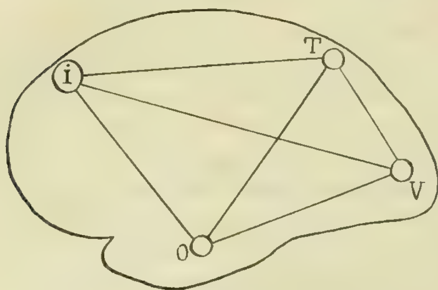


Fig. 37.

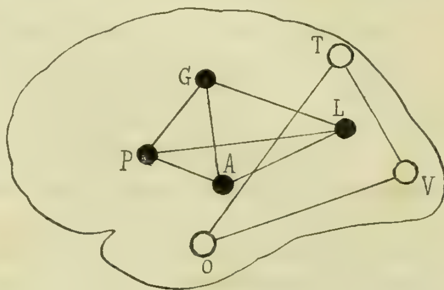


Fig. 38.

nus. Elles sont reliées entre elles (fig. 38) (P, image motrice du mot *cloche*; G, image graphique du mot; A, image auditive du mot; L, image visuelle du mot) par des fibres d'association (AP, PG, LG, AL, LP, GA).

L'*idée complète* du symbole *cloche* se condense en une portion de l'écorce, la région frontale, par exemple : là est le centre d'idéation du symbole (I, fig. 37). Il est fort probable que le centre d'idéation du symbole s'identifie ou se superpose au centre d'idéation de la chose elle-même (fig. 39).

La complexité de l'idée de cloche et des symboles convenus qui la caracté-

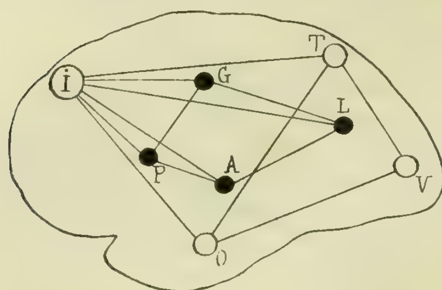


Fig. 39

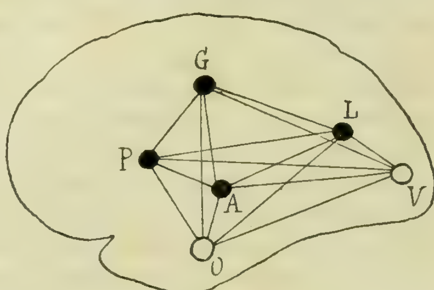


Fig. 40.

risent apparaît nettement si l'on réunit les uns aux autres, par des lignes droites représentant des fibres d'association tous les centres corticaux des images du mot et de la chose (fig. 40).

Qu'on suppose une lésion de l'une quelconque de ces associations — lésion sous-jacente à l'écorce, c'est-à-dire aux centres des images — et l'on se trouvera en présence d'une *aphasie de conductibilité.*

La figure pourrait être beaucoup plus compliquée encore si, au lieu de choisir la cloche pour exemple, on imaginait un objet qui mît en éveil non seulement les sensibilités auditive, visuelle et tactile, mais les sensibilités olfactive, gustative, musculaire, etc. Un tel objet, à la vérité, ne se rencontre pas dans la nature. La cloche elle-même ne se révèle guère à nous que par sa sonorité et sa forme. L'idée qu'elle éveille dans la mémoire ne comporte pas — si ce n'est pour les aveugles — de souvenirs tactiles.

Il faut donc se borner à étudier le cas simple : celui d'une aphasie de conductibilité liée à une lésion de l'un quelconque des systèmes de fibres que le schéma représente.

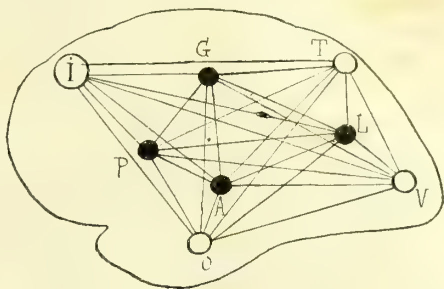


Fig. 41.

Ce schéma, en dépit des apparences, est d'une grande simplicité; la figure géométrique est d'une construction toute simple et peut servir au diagnostic des principales formes cliniques de l'aphasie de conductibilité.

A est le centre de la mémoire verbale auditive (1re temporale); L est le centre de la lecture ou de la mémoire verbale graphique (pli courbe); P est le centre de la parole ou de la mémoire d'articulation des mots (pied de la troisième frontale); G est le centre de la mémoire graphique motrice (pied de la deuxième frontale).

Le centre auditif commun, ou centre de la perception auditive, est représenté par la lettre O. Il siège dans la région temporale.

Le centre visuel commun, ou centre de la perception visuelle, est représenté par la lettre V. Il répond approximativement à la pointe occipitale.

Pour simplifier, on a supprimé le tracé des sillons de l'hémisphère représentés sur la fig. 40, et l'on a conservé seulement, sur le profil cérébral, la place des centres précédemment énumérés. Si nous réunissons tous ces centres par des lignes droites, de telle sorte que chacun d'eux soit relié à tous les autres par des fibres d'association imaginaires (fig. 41), nous aurons construit la figure géométrique à l'aide de laquelle toutes les aphasies de conductibilité vont devenir compréhensibles. Nous n'envisagerons, bien entendu, qu'un nombre de cas très restreint, puisqu'il existe, au moins virtuellement, autant de formes d'aphasie de conductibilité qu'il y a de trajets anastomotiques entre tous les centres d'images. Nous venons de dire que le nombre de ces trajets est encore plus considérable que la figure n'en suppose, puisque nous en avons systématiquement exclu les centres sensoriels des mémoires tactile, musculaire, olfactive, gustative, etc.

Alexie sous-corticale. — Admettons qu'une lésion, n'intéressant pas l'écorce proprement dite, mais seulement les fibres sous-jacentes, a interrompu les connexions préétablies du centre visuel commun (V) et du centre de la mémoire graphique visuelle (L) (fig. 42). Une lésion ainsi limitée aura pour effet de supprimer le réveil des images graphiques visuelles, par conséquent la possibilité de lire; le malade voit des caractères d'imprimerie ou des lettres manuscrites, puisque le centre commun de la vision (V) subsiste. Mais la vue de ces caractères en tant que symboles significatifs, étant subordonnée à la transmission des

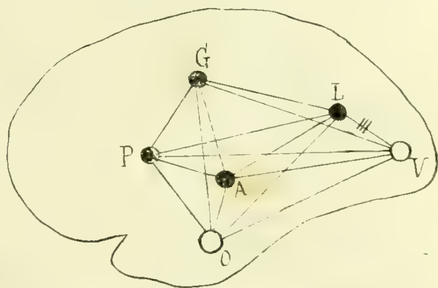


Fig. 42. — Alexie sous-corticale.

vibrations visuelles depuis le centre commun de la vision (V) jusqu'au centre de la mémoire graphique visuelle (L), la lecture des caractères imprimés ou manuscrits devient fonction morte. Si l'on dit au malade de copier la phrase ou le mot écrits qu'on lui présente, il les copie : les connexions du centre commun de la vision (V) et du centre graphique moteur (G) ne sont pas interrompues; la ligne VG est intacte. La faculté de copier subsiste donc, mais elle devient identique à tout acte purement mécanique de reproduction graphique, tel que la reproduction d'une arabesque sans valeur symbolique connue. C'est à cette variété rare d'aphasie de conductibilité que Wernicke a donné le nom d'*alexie sous-corticale*. Il est vrai d'ajouter que chez certains sujets éduqués, l'action de copier, subsistant grâce à l'intégrité du centre graphique moteur et de ses connexions avec le centre visuel commun, permet dans une certaine mesure la compréhension de la phrase ou du mot proposés, par le réveil des images d'articulation motrice (P) et du centre de l'audition verbale (A). Tant que subsistent les anastomoses GP et GA du schéma, la mise en jeu du centre graphique (G) peut raviver dans les centres de l'articulation verbale et de l'audition verbale les images symboliques correspondant à celles du centre graphique visuel (L). C'est sur ce fait qu'est basée la méthode de rééducation du centre graphique visuel par le centre graphique moteur, telle que l'a conçue et ingénieusement réalisée Jean Charcot.

Imaginons à présent une lésion (toujours sous-corticale) (fig. 45) divisant les fibres d'association du centre visuel graphique (L) du centre graphique moteur (G). Le schéma permet immédiatement de concevoir que le malade peut lire mentalement, puisque le centre de mémoire graphique visuel (L) est respecté et qu'il reste en communication avec le centre visuel commun (V). Le malade peut même lire à haute voix, puisque le même centre (L) a gardé les fibres d'association (LP) qui le réunissent directement au centre de la mémoire d'articulation (P). Mais il ne peut pas copier ce qu'il lit, puisque les fibres (GL) qui vont du centre graphique visuel au centre graphique moteur sont sectionnées. S'il peut copier ce qu'il lit, c'est seulement à la condition de le lire à haute voix. Il s'entend parler par le centre auditif verbal (A), qui dicte les paroles entendues au centre graphique moteur (G); mais, comme ce chemin est détourné, comme ce n'est pas celui que suivent à l'état normal les ondes nerveuses sous-corticales, il s'ensuit que la copie est hésitante, retardée, défectueuse (agraphie sous-corticale).

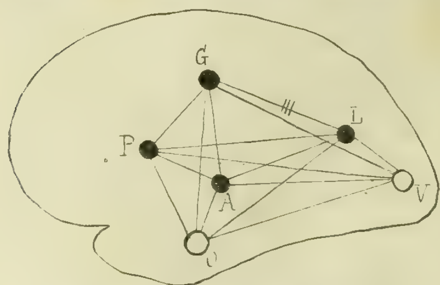


Fig. 45. — Agraphie sous-corticale.

Surdité verbale de conductibilité. — Plaçons sur le schéma (fig. 44) une lésion hypothétique entre le centre auditif commun (O) et le centre auditif verbal (A), et nous aurons affaire à une variété d'aphasie sensorielle caractérisée de la façon suivante : Les mots sont entendus, puisque le centre auditif commun (O) reste intact; mais ils ne sont pas perçus en tant que symboles auditifs, puisqu'ils ne parviennent pas au centre de la mémoire auditive verbale (A); et cependant le malade, en les entendant, peut les répéter immédiatement, intel-

ligiblement, attendu que les communications du centre auditif commun (O) et du centre de l'articulation verbale (P) sont restées indemnes. Au moment où il les articule, le malade en comprend le sens, puisque le centre d'articulation motrice (P) est resté uni au centre de l'audition verbale (A). Mais s'il les articule mentalement, il ne les comprend pas. Qui plus est, ces mots qu'on lui dit, qu'il entend et qu'il ne comprend pas avant de les prononcer lui-même, il peut les écrire, toujours en vertu de la persistance des connexions (O G) du centre auditif commun (O) avec le centre graphique moteur (G).

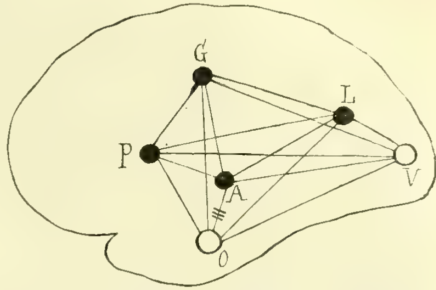


Fig. 44. — Surdité verbale de conductibilité.

On pourrait multiplier les exemples. Qu'il suffise d'ajouter que, si les figures schématiques permettent d'expliquer les cas complexes, elles sont encore plus propres à nous les faire supposer. En fait, dans la pratique, les hypothèses qui précèdent ne réalisent que très rarement la pureté idéale que leur prête la théorie. On a peine à admettre qu'une lésion sous-corticale, immédiatement adjacente au centre auditif commun (O), intercepte exclusivement les fibres OA par exemple, sans toucher aux fibres OG et OP. Les variétés d'aphasie de conductibilité récemment étudiées par Lichtheim, ne sont pas d'une analyse aussi limpide que notre schéma les annonce. La plupart d'entre elles sont artificielles ; les plus beaux cas publiés par Frænkel, Ballet, Arnaud de la Jasse, Dejerine, Sérieux, etc., restent discutables au point de vue de l'interprétation ; quelques-unes même manquent du contrôle nécroscopique. Il en est de même des variétés d'*amusie de conductibilité* décrites un peu hypothétiquement par Wismann.

D'ailleurs les aphasies transcorticales présentent des éventualités pathogéniques encore bien plus nombreuses que ne le prévoit la figure. Si l'on fait intervenir dans la construction géométrique de celle-ci les connexions des centres corticaux sensoriels et moteurs avec le centre d'*idéation totale*, on conçoit, avec la même aisance, certaines particularités cliniques dont l'explication semble au premier abord chimérique. Un malade lit une phrase écrite dans sa langue maternelle ; il parle, il comprend ce qu'on lui dit, il écrit spontanément, et cependant ce qu'il lit, il ne le comprend pas. Cela résulte tout simplement de la présence d'une lésion sous-corticale divisant les fibres d'association qui réunissent le centre graphique visuel (L) au centre de l'idéation (I) (fig. 45). Toutes les autres anastomoses subsistent. Toutes les opérations du langage intérieur et du langage extérieur sont possibles ; une seule ne peut s'effectuer. Nous avons déjà vu que ce phénomène morbide relève souvent d'un trouble passager de nos opérations intellectuelles. A qui n'est-il pas arrivé de lire une page entière, sans en passer

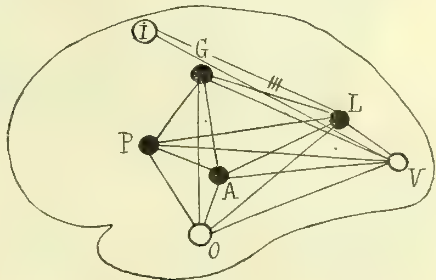


Fig. 45. — Cécité verbale psychique.

un mot, et de s'apercevoir au bas de la page qu'il ne sait pas ce qu'il a lu. Une distraction a inhibé le centre de l'idéation au point où il reçoit les fibres sous-corticales venues du centre graphique visuel.

Il en est absolument de même du centre de la mémoire auditive verbale : ses anatomoses avec le centre de l'idéation peuvent être matériellement supprimées sans apporter un grand trouble dans le mécanisme du langage proprement dit.

Ce sujet est trop d'actualité pour qu'il nous soit permis de le présenter sous une forme définitive et impartiale. Les discussions qu'il a soulevées ne sont peut-être pas près de finir : il faut attendre, avant de formuler des conclusions précises, que de nouveaux faits anatomiques, rigoureusement observés, apportent la sanction dernière devant laquelle chacun s'inclinera.

Enfin, à propos des aphasies de conductibilité comme à propos des aphasies corticales, il est un point qu'il ne faut jamais perdre de vue quand il s'agit d'interpréter un cas donné : nous voulons parler des différences individuelles qui modifient si profondément la *psychologie du langage intérieur*. A chacun des centres du langage correspond une catégorie d'individus chez lesquels le centre domine le fonctionnement du langage. L'on conçoit qu'il soit illusoire de vouloir expliquer par un schéma unique les troubles de langage de ces diverses catégories de sujets. L'important, en présence d'un aphasique quelconque, comme le rappelle J.-B. Charcot dans un récent article sur l'aphasie, est de déterminer les points suivants : 1° compréhension des mots parlés; 2° compréhension des mots lus; 3° parole articulée volontaire; 4° écriture volontaire; 5° parole répétée; 6° parole d'après la lecture; 7° écriture sous la dictée; 8° écriture d'après un texte lu. C'est, on le voit, une équation à huit inconnues qu'il faut résoudre. Le problème n'est pas difficile; il n'exige que « patience et longueur de temps ».

CHAPITRE VIII

ANÉMIE CÉRÉBRALE

Les centres nerveux et particulièrement le cerveau sont, plus que les autres organes, sensibles aux troubles circulatoires ou aux modifications du sang qui constituent l'anémie.

L'anémie cérébrale, bien que n'étant pas une maladie à proprement parler, se manifeste par une série de phénomènes qui méritent une description spéciale. Celle-ci facilitera le diagnostic et le pronostic des affections multiples dont l'anémie dépend presque toujours.

Dans certains cas, elle domine à tel point le tableau morbide, que c'est elle qu'il faut traiter d'abord.

Nous n'avons à envisager ici que l'anémie cérébrale généralisée. Laissant de côté les ischémies partielles, fonctionnelles ou organiques, nous ne parlerons donc pas des troubles circulatoires auxquels on a attribué l'épilepsie, la mi-

graine, etc.; enfin nous n'aurons à nous occuper de l'endartérite et du ramollissement consécutif qu'au point de vue du diagnostic.

Étiologie et physiologie pathologique. — L'anémie cérébrale est fréquente, dit-on, dans la première enfance et la vieillesse, c'est-à-dire aux âges où l'activité cérébrale est le moins grande. Chez les enfants, on peut admettre que le cerveau est plus sujet aux influences réflexes capables de modifier sa circulation; « la tendance au spasme vasculaire, dit Potain [1], est beaucoup plus grande alors ». Il faut tenir compte aussi, suivant le même auteur, de l'inocclusion des fontanelles, qui laisse la pression atmosphérique agir sans obstacle à la surface des hémisphères. En outre, les troubles des organes digestifs, dont le rôle est prédominant chez tous les jeunes enfants, la diarrhée aiguë ou chronique et l'athrepsie qui en découlent, sont autant d'états favorables à la production de l'anémie cérébrale. Ainsi s'expliquent un bon nombre de convulsions infantiles. L'hydrocéphalie s'accompagne aussi d'anémie cérébrale.

Chez le vieillard, le mécanisme de l'anémie est tout différent : les vaisseaux et le cerveau lui-même subissent à cet âge une involution parallèle. L'altération souvent plus précoce des premiers réalise les conditions de l'anémie. L'ossification des artères de la base du cerveau peut amener une anémie cérébrale généralisée sans autre altération, comme dans le cas de Rochoux et Abercrombie (cité par Potain).



Fig. 46. — Artérite oblitérante du tronc basilaire ayant produit une anémie cérébrale chronique. 1, adventice; 2, tunique musculaire; 3, membrane élastique interne; 4, adhérence de la paroi artérielle avec la production scléreuse de l'endartérite spécifique; 5, production scléreuse (endartérite végétante); 6, végétation flottant dans la lumière du vaisseau; 7, lumière rétrécie de l'artère.

Chez l'adulte, les causes de l'anémie cérébrale sont bien plus nombreuses. Elles peuvent porter directement sur les vaisseaux de l'encéphale : ce sera, par exemple, une tumeur ou un traumatisme de la région temporale (section carotidienne par coup de feu dans l'oreille) ou vertébrale, ou une plaque annulaire d'athérome sur ces artères ou l'une de leurs branches (fig. 46). L'œdème cérébral produira encore plus directement l'anémie locale en comprimant les petits vaisseaux.

[1] *Dictionnaire encyc. des sc. médicales,* art. Anémie cérébrale.

L'anémie cérébrale à la suite d'une émotion intense (joie ou douleur), ou d'une excitation périphérique très vive, s'explique par un réflexe vaso-moteur; la même explication s'applique à la commotion cérébrale et au shok (Fischer). L'influence des médicaments, du tabac (nicotine) ou d'autres poisons, de médicaments tels que l'ergotine, la belladone, les bromures, le tartre stibié, le chloroforme, est due aussi à une action vaso-motrice réflexe ou non. L'intoxication saturnine amène des accidents cérébraux par anémie cérébrale (encéphalopathie saturnine). Hirt insiste sur le spasme vasculaire qui peut anémier le cerveau comme il rétracte le foie, et qui s'ajoute à l'anémie saturnine proprement dite. On pourrait joindre à cette liste l'intoxication par l'oxyde de carbone (empoisonnement chronique des cuisiniers).

Les maladies du cœur s'accompagnent quelquefois d'anémie cérébrale. Parmi elles, la stéatose cardiaque (Stokes) et surtout l'insuffisance aortique donnent lieu à des accidents souvent si typiques qu'ils permettent de les reconnaître avant tout examen physique.

La maladie de Stokes-Adams caractérisée par le pouls lent permanent s'accompagne d'accidents épileptiformes ou apoplectiformes dont la cause est attribuée à une anémie bulbaire.

Il suffira de signaler, sans y insister, les hémorrhagies abondantes, à la suite d'un traumatisme chirurgical ou non, ou spontanées (nasales, pulmonaires, gastriques, intestinales, génitales). Les flux hémorrhoïdaires sont capables d'engendrer un état de cachexie anémique bien connu. Les hémorrhagies internes, elles aussi, sont une cause fréquente d'anémie cérébrale : l'accouchement même normal suffit à la provoquer si la déplétion de l'utérus a été rapide.

L'évacuation trop rapide d'un épanchement péritonéal ou pleural agit de la même façon.

Dans une catégorie de causes tout à fait distinctes, il faut ranger enfin les anémies dyscrasiques et l'anémie pernicieuse. Il s'agit ici de modifications du sang.

La chlorose, certaines neurasthénies qui méritent d'être rapprochées de la chlorose, les cancers (même sans hémorrhagies) de l'œsophage, de l'estomac, de l'utérus, sont autant de maladies qui donnent couramment lieu aux phénomènes de l'anémie cérébrale [1].

A ce groupe appartient l'anémie cérébrale des convalescents (fièvre typhoïde).

« Lorsque le sang rouge, disait Boerhaave au siècle dernier, vient à faire défaut dans les artères de la base du crâne, il peut en résulter toute une série d'accidents cérébraux, depuis le vertige jusqu'à l'apoplexie » (1761). Plus tard, Piorry insistait sur les troubles de la circulation cérébrale dans un mémoire sur « l'influence de la pesanteur sur le cours du sang » (1826). Vinrent ensuite les travaux de Marshall-Hall, qui décrivit la maladie hydrencéphaloïde des enfants (1832). Nous n'avons qu'à noter en passant les recherches sur le ramollissement cérébral qui éclairèrent l'histoire de l'anémie dès 1823 (Rostan) et dont nous reparlerons ultérieurement. Bachelet, en 1868, donne à l'anémie cérébrale toute

[1] Nous devons dire un mot de quelques cas rares d'anémie cérébrale réflexe, attribués soit à l'irritation de la plèvre (Leudet), soit à la dilatation et à l'ulcère d'estomac (Rosenthal), etc. Le vertige stomacal de Trousseau a été rapporté à cette cause (G. Sée).... Faut-il signaler aussi l'anémie cérébrale des aéronautes?

l'importance qu'il refuse d'accorder à la congestion. De nos jours, on s'est appliqué surtout à la physiologie expérimentale.

On a aujourd'hui des données importantes sur les conditions de la circulation encéphalique. On sait depuis longtemps que l'attitude verticale favorise dans une certaine mesure l'anémie du cerveau. Plus récemment, on a étudié l'influence des nerfs, du cœur et des mouvements respiratoires sur la circulation cérébrale. On connaît maintenant l'influence vaso-constrictive due à la faradisation du sympathique cervical (Kussmaul, Donders et Callenfels, Nothnagel, Vulpian); les nerfs crâniens participent aussi à l'innervation du plexus carotidien. Le plexus vertébral reçoit d'autre part des filets des premiers nerfs cervicaux. C'est donc dans le bulbe et la moelle cervico-dorsale que se trouvent les centres vaso-moteurs encéphaliques. La circulation cérébrale est soumise en outre à l'influence des mouvements respiratoires et des battements du cœur. M. François Franck a montré comment à l'état normal la pression s'élève dans la carotide pendant l'inspiration ordinaire et comment, au contraire, pendant l'inspiration forcée, il se produit un certain degré d'anémie cérébrale [1]. Dans ces conditions, en effet, le cœur se ralentit et le ralentissement du cœur constitue une « condition défavorable à l'irrigation artérielle encéphalique ». Enfin, après une hémorrhagie, il y a abaissement de la pression carotidienne pendant l'inspiration. Ces résultats différents s'expliquent par ce fait que la respiration agit sur la circulation artérielle par l'intermédiaire de la circulation veineuse. Mais ce n'est pas ici le lieu d'insister.

On avait attribué le sommeil à une anémie cérébrale physiologique. Aujourd'hui, cette interprétation n'est pas admise. S'il s'en produit à une certaine période du sommeil, elle n'est que secondaire.

Après la ligature complète des quatre artères principales de l'encéphale, dit Vulpian, il se produit successivement abolition de la motilité et de la sensibilité, puis arrêt de la respiration, puis perte de connaissance. L'expérience avait été déjà faite par Astley Cooper. Elle a été répétée par Kussmaul et Tenner. Elle a même été réalisée chez l'homme. La perte de connaissance n'est jamais subite. La mort a lieu par arrêt de la respiration qui devient d'abord pénible. Quelquefois l'animal se plaint et souffre. La pupille qui s'était d'abord resserrée se dilate; il peut y avoir des convulsions.

La ligature ou l'oblitération de l'une des carotides amène habituellement une hémiplégie passagère du côté opposé avec troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité. Il n'y a presque rien à dire de l'anatomie pathologique, sinon que la substance blanche est alors d'un blanc tirant sur le bleu et que la substance grise est si pâle qu'il est difficile de préciser la limite qui la sépare de la première.

Symptômes. — Forme aiguë. — En clinique, l'anémie cérébrale généralisée peut s'observer, soit à l'état aigu, soit à l'état chronique. Au cours d'une perte de sang considérable, le malade présente la série des accidents suivants : obnubilation de la vue, vertiges, bruits d'oreille, faiblesse générale, tremblement des membres, nausées, vomissements, parfois délire léger, puis suspension complète des sens, mouvements convulsifs partiels ou généralisés,

[1] François Franck. *Dict. encycl. des sc. méd.*, art. Encéphale (circulation de l').

quelquefois épileptiformes, enfin syncope ou état comateux qui peut se terminer par la mort.

Ces phénomènes prennent une grande importance séméiologique quand il s'agit d'une hémorrhagie interne, intestinale ou autre; ce sont eux qui, avec la petitesse et l'accélération du pouls, avec les frissons, permettront de reconnaître cet accident.

L'anémie cérébrale consécutive à la délivrance s'accompagne aussi de frissons, mais avec ralentissement du pouls.

Forme chronique. — L'anémie cérébrale généralisée chronique donne lieu à une série de phénomènes morbides que l'on rencontre fréquemment chez les chlorotiques; nous les passerons rapidement en revue. Ces malades se plaignent de lourdeur de tête et même de céphalée, soit limitée en un point circonscrit de la tête, soit accompagnée d'une sensation générale de constriction, d'insomnie, de défaut de mémoire et d'inaptitude au travail. Leur entourage se plaint de leur irritabilité et de leur impressionnabilité. Ou bien c'est la dépression qui domine; ils ont de la tendance à la somnolence. Les pupilles sont dilatées. Le vertige est habituel ainsi que les troubles sensoriels tels que bourdonnements d'oreilles, étoiles ou mouches devant les yeux : avec ou sans hallucinations. Hammond cite le cas d'une femme qui croyait voir un homme noir presque toujours devant elle. Il peut se produire un affaiblissement de l'acuité auditive ou visuelle : « On a signalé en particulier des amauroses intermittentes, survenant chez des hystériques ou des chlorotiques, pendant le travail digestif », par olighémie de la rétine. On a signalé des accès épileptiformes ou du délire maniaque. Enfin il existe une sensation de fatigue générale comme chez les neurasthéniques.

Autres formes. — Quelques formes méritent d'être mises à part, par exemple celle des convalescents de fièvre typhoïde particulièrement; on la voit survenir après des fièvres typhoïdes graves et prolongées avec du délire et même de la fièvre et, dans ce cas, il faut avoir la hardiesse d'alimenter le malade. C'est le délire et la fièvre d'inanition. On la voit aussi à un degré moins marqué après la grippe. Dans la confusion mentale qui succède à l'état puerpéral, aux pyrexies, aux intoxications, l'anémie cérébrale intervient certainement dans la genèse des troubles cérébraux.

La maladie hydrencéphaloïde des enfants (de Marshall-Hall) s'accompagne aussi de fièvre. Il y a d'abord un stade d'excitation avec irritabilité et grincement de dents, puis survient la torpeur : « Les paupières sont demi-closes, le regard est vague, les pupilles sont peu sensibles à la lumière, la respiration devient suspirieuse et irrégulière »; l'enfant peut succomber dans le coma ou les convulsions, quoique cet état soit en général moins grave qu'il ne le paraît.

Le fait sur lequel on s'appuiera pour distinguer cette anémie cérébrale des enfants de la méningite tuberculeuse est surtout la diarrhée du début et le tympanisme à opposer à la constipation et « au ventre en bateau » de la méningite.

Enfin il nous reste à signaler l'anémie cérébrale des vieillards, qui est souvent l'effet de l'athérome ou le prélude de la thrombose. Ici on retrouve la céphalalgie, les troubles sensoriels avec confusion dans les idées, difficulté des

mouvements, etc. Il faut savoir qu'il s'agit alors d'anémie partielle *disséminée*, comme le dit M. Potain. La difficulté du diagnostic résidera dans la question de savoir s'il existe déjà des petits foyers de ramollissement multiples. Nous n'avons pas à parler de l'anémie partielle consécutive à l'embolie. Mais nous devons signaler les effets de l'oblitération incomplète des artères cérébrales. Dans ces cas la section du vaisseau ressemble à la section d'un ver de terre. Les symptômes varieront suivant le côté et l'étendue du territoire anémié; d'une façon générale, on se trouve alors en présence d'une hémiparésie avec hémianesthésie pouvant faire croire à une lésion capsulaire. Cette anémie cérébrale par artérite peut avoir une évolution intermittente tout à fait comparable à la claudication intermittente de Charcot.

Les coups de feu dans l'oreille qui sectionnent la carotide réalisent les conditions de la ligature unilatérale de cette artère. Dans le cas de Dutil et J.-B. Charcot (1), il y eut paralysie immédiate des membres du côté gauche (côté opposé à la lésion) avec hémianesthésie. Quinze jours plus tard, ce malade pouvait se tenir debout. Il s'agissait d'un sujet très névropathe mais non hystérique (le diagnostic comporte toujours l'élimination de l'hémiplégie hystérique. Mais ce qui rend la discussion du cas susdit difficile, c'est la production de phénomènes spasmodiques un mois et demi après l'accident et la trouvaille à l'autopsie de dégénération pyramidale. On ne peut guère mettre sur le compte de la simple anémie cérébrale ces derniers phénomènes, qui éveillent l'idée d'une lésion plus grave, de thrombose peut-être. Malheureusement une trépanation ayant été pratiquée, l'examen minutieux du cerveau n'a pu être pratiqué.

Diagnostic. — Nous n'insisterons pas sur le diagnostic puisqu'il en a été question à propos de chaque forme. Pourtant il est indispensable de faire remarquer que l'anémie cérébrale peut être très difficile à distinguer de la congestion cérébrale. En effet, le facies pléthorique ou congestif ne doit point faire éliminer l'anémie.

Chez les malades atteints d'hypérémie cérébrale, dit M. Potain, c'est au moment même où ils penchent la tête, que les vertiges, les étourdissements se produisent; chez les anémiques, c'est dans l'instant où ils se redressent après s'être inclinés. Il est un autre moyen de s'assurer du diagnostic, c'est d'étudier « l'influence exercée sur les symptômes par la position élevée ou déclive de la tête. L'ophtalmoscope enfin dans les cas d'oblitération de la carotide devra être utilisé.

Le *pronostic* ne dépend guère que de la cause.

Traitement. — Le traitement aussi varie avec la cause; c'est à elle qu'il doit s'adresser d'abord. Contre l'anémie cérébrale aiguë, rapide, passagère, la première chose à faire est de mettre la tête du sujet dans une position déclive ou au moins horizontale. Le médicament le mieux indiqué est l'alcool. La transfusion devient parfois une nécessité. A défaut de la transfusion de sang, il faut faire la transfusion de sérum artificiel selon la méthode du professeur Hayem.

Contre l'anémie cérébrale chronique on agira de deux façons différentes, sui-

(1) *Société anatomique*, 1891. Ménière vient de publier un nouveau cas de ce genre dans la *Gazette des hôpitaux* (1894).

vant qu'on aura affaire à un simple trouble vasculaire ou bien à une anémie à proprement parler.

Chez les chlorotiques, chez les neurasthémiques, ce seront les sels de fer, les toniques, les stimulants et l'hydrothérapie qui constitueront la base du traitement. Hayem insiste beaucoup sur le repos au lit. Lœvenfeld et Erb conseillent la galvanisation appliquée au front (Ka), à la nuque (An) (Grasset), en somme la galvanisation du cerveau ou du sympathique cervical.

Dans l'insuffisance aortique, par exemple, on emploiera le nitrite d'amyle ou plus souvent l'opium à petites doses (une ou deux pilules de 0,02 centigrammes d'extrait thébaïque), ou à hautes doses (Huchard) sous forme d'une injection d'un à deux centigrammes de chlorhydrate de morphine. Lancereaux préconisait récemment encore la morphine dans la syncope respiratoire.

Chaque forme a ses indications spéciales. Hammond recommande de ne pas donner les bromures contre l'insomnie ou l'excitation due à l'anémie cérébrale; nous savons en effet que ces sels figurent parmi les médicaments capables de produire l'anémie du cerveau.

CONGESTION CÉRÉBRALE

La congestion du cerveau survient d'une façon générale dans des conditions précisement contraires à celles qui amènent l'anémie du même organe.

Chose curieuse au point de vue symptomatique, elle offre de nombreux points de ressemblance avec l'anémie.

Toujours secondaire comme l'anémie, elle occupe peut-être dans la pathologie une place plus grande : loi générale à laquelle sont soumis tous les viscères.

Étiologie et physiologie pathologique. — La section du grand sympathique cervical ou l'arrachement du ganglion cervical supérieur déterminent sur la pie-mère une « congestion sanguine plus ou moins marquée du côté correspondant à la section » (Vulpian). Claude Bernard avait déjà constaté l'élévation de température qui se produit dans cette expérience. Nothnagel (1867) confirma les recherches de Claude Bernard. Telle est la base en quelque sorte physiologique de la congestion cérébrale.

Le passage du sommeil à l'état de veille s'accompagne d'une congestion relative du cerveau, congestion qui s'accentue encore pendant le travail cérébral, et cela sous l'influence de deux facteurs distincts dont les effets se surajoutent : la contraction des vaisseaux de toute la périphérie du corps (Mosso) et, d'autre part, le relâchement des vaisseaux cérébraux, prouvé par l'amplitude des pulsations, en rapport avec la suractivité fonctionnelle de l'organe (François Franck). Le cerveau augmente alors de volume. Ces données sont nécessaires pour comprendre le mécanisme de la congestion cérébrale, dans les émotions par exemple.

L'effort est encore une cause de congestion cérébrale physiologique, avec une détente brusque au moment où il cesse (François Franck).

Dans l'attitude renversée, enfin, il y a augmentation de la pression intracrânienne, moindre cependant qu'on ne pourrait le croire; elle est due à la

fois à la turgescence vasculaire et à l'augmentation de pression du liquide sous-arachnoïdien.

Ces préliminaires posés, quelles sont les *causes* de la congestion cérébrale?

Elle est surtout fréquente à l'âge adulte, c'est-à-dire à l'époque où le travail cérébral atteint sa plus grande intensité. Pourtant elle existe chez les enfants comme chez les vieillards (¹). Elle est, dans une certaine mesure, héréditaire dans les familles où le cerveau est comme le *locus minoris resistentiæ* et atteint particulièrement les sujets dits pléthoriques.

Une congestion peut être active ou passive; mais la distinction absolue est difficile à établir et nous la laisserons de côté dans l'étude de l'étiologie.

Dans certains cas la congestion cérébrale légère est presque physiologique.

Les poussées hypérémiques vers l'encéphale sont de règle à la ménopause (Barié, *Thèse de Paris*, 1877). Elles ne se bornent pas toujours à des bouffées de chaleur avec céphalalgie. Vers l'âge critique la congestion cérébrale peut avoir « une influence sur le développement de certains délires passagers, peut-être même de l'aliénation mentale ». M. Barié pense que les attaques apoplectiformes que l'on voit aussi pendant cette période ressortissent à l'épilepsie comme l'enseignait Trousseau.

Les simples perturbations morales ou l'excès de travail intellectuel peuvent causer une congestion cérébrale qui s'explique par un réflexe vaso-moteur. En pareil cas l'excitation cardiaque joue aussi son rôle. C'est à la même influence qu'il faut attribuer cet accident chez les goutteux; on sait combien sont marqués chez ces malades les phénomènes fluxionnaires dont les déplacements brusques sont désignés sous le nom de métastases.

Le nitrite d'amyle et l'opium à hautes doses sont employés en thérapeutique pour provoquer la congestion cérébrale. L'alcool agit de même et l'alcoolisme sous toutes ses formes (aiguë, subaiguë ou chronique), amène *fatalement* la congestion cérébrale. La congestion est évidente sur les cerveaux des individus morts dans le *delirium tremens.* A côté des intoxications se placent les infections telles que : fièvre typhoïde, pneumonie, tétanos, rage, fièvre pernicieuse, etc. On attribue à une congestion cérébrale les convulsions qui surviennent au cours des fièvres éruptives chez les enfants. C'est aussi la simple congestion cérébrale que l'on trouve à l'autopsie des sujets morts de rhumatisme cérébral.

Potain explique l'action de l'insolation par l'élévation de la température du crâne et la paralysie vaso-motrice consécutive. Le froid agit par contraction des vaisseaux périphériques, et le frisson de début des fièvres s'accompagne parfois d'une véritable fluxion encéphalique. C'est peut-être la raison des convulsions par lesquelles les enfants marquent le début de leurs fièvres. Souvent les causes s'accumulent....

La congestion cérébrale chez un homme qui se jette à l'eau après un repas, s'explique par l'action combinée du froid et de l'excès de tension vasculaire liée aux phénomènes chimiques et mécaniques de la digestion. Tel encore le cas de l'ivrogne qui s'endort sur un banc par une nuit d'hiver.

L'excès de tension vasculaire joint à l'hypertrophie du cœur intervient de la même façon dans la maladie de Basedow comme dans le mal de Bright.

(¹) Jules Simon, *Progrès médical*, 1884.

« Lorsque le cœur fonctionne avec une énergie anormale, la congestion cérébrale est inévitable; cela arrive dans l'exercice musculaire immodéré, dans les courses prolongées, les ascensions de montagnes, les efforts pour soulever des charges, etc. ». Chez le soldat, ce qu'on appelle le « coup de chaleur » est bien plutôt le fait du cœur forcé que de l'insolation.

La suppression des flux menstruel ou hémorrhoïdaire, la compression de l'aorte abdominale par une tumeur, agissent encore par l'élévation de la tension vasculaire : de même l'accumulation des matières fécales dans les intestins.

L'excès de tension peut avoir son point de départ dans le système veineux. Les maladies du cœur, les affections mitrales et tricuspides et, en général toutes celles qui causent l'asystolie donnent lieu par ce fait à une hypérémie veineuse cérébrale bien connue; le subdélire n'est alors que la manifestation d'une asystolie locale au même titre que l'asystolie hépatique.

Les affections pulmonaires, telles que l'emphysème, la bronchite chronique, la pneumonie interstitielle et même la tuberculose n'ont d'action sur la circulation encéphalique que par l'intermédiaire du cœur droit. Il faut considérer ici l'obstacle apporté à la circulation pulmonaire par la lésion, abstraction faite de la toux qui détermine en tant qu'effort, une congestion céphalique. A ces causes respiratoires on peut joindre l'asphyxie par submersion, par exemple, et l'asphyxie du nouveau-né, presque de tous points analogue.

Enfin dans cet ordre d'idées signalons les compressions veineuses (jugulaire interne, tronc brachio-céphalique, veine cave supérieure) causées par des ganglions cervicaux volumineux, une tumeur médiastine, qu'un anévrysme de l'aorte, etc.

Dans la strangulation la compression est extérieure.

Avant d'en arriver aux causes locales, nous avons à signaler les fluxions collatérales dues aux affections de la tête, érysipèle, parotidite, périostite, etc. (Eichorst), otite, angine.

Les causes purement locales sont les affections cérébrales : la paralysie générale, l'épilepsie, les tumeurs. On sait que chez les anciens épileptiques on trouve toujours des lésions vasculaires très marquées (Blocq et Marinesco). Nothnagel admet que si l'accès commence par une phase d'anémie cérébrale, il se termine par une phase de congestion. Les tumeurs donnent souvent lieu à une congestion partielle du cerveau; c'est ce qui se passe aussi dans les abcès, la méningite, les hémorrhagies méningées. On peut attribuer aussi à la congestion cérébrale les ictus de la sclérose en plaques, du tabes, de la maladie de Parkinson.

Enfin il est probable que chez les aliénés les troubles circulatoires jouent quelquefois un rôle. Mais on n'est pas toujours fondé de dire que les états d'excitation s'accompagnent de congestion et les états de dépression d'anémie. Il est vraisemblable que les scléroses cérébrales prédisposent à la congestion en raison de la richesse vasculaire des foyers scléreux.

Anatomie pathologique. — A l'autopsie on ne retrouve pas toujours les traces d'une congestion qui a existé pendant la vie (Ackermann et Jolly). D'autres fois au contraire elle est évidente. Ainsi, après avoir enlevé la calotte crânienne, on voit les sinus de la dure-mère gorgés de sang, surtout s'il s'agit d'hypérémie veineuse. Les vaisseaux pie-mériens sont gonflés et sinueux.

Enfin, à la coupe, le cerveau présente les modifications suivantes : la substance grise est rouge sombre; la substance blanche est rose hortensia, parsemée d'un piqueté hémorrhagique correspondant à ce que l'on a appelé l'état sablé. Les plexus choroïdiens sont gros; les parois des ventricules sont plus vascularisées qu'elles ne le paraissent ordinairement.

Au microscope, on trouve par place des hématies dans les gaines lymphatiques qui, d'autre part, sont plus étroites que normalement (Golgi), en raison de la distension vasculaire.

Par contre, l'état criblé serait dû à l'ectasie des mêmes gaines lymphatiques sous l'influence des congestions répétées.

Symptômes. Diagnostic. — La congestion cérébrale se présente en clinique sous les formes aiguë, subaiguë et chronique. La forme aiguë elle-même est légère, moyenne ou grave. Suivant que les phénomènes de dépression ou d'excitation dominent, on décrit des formes apoplectique et convulsive, délirante ou maniaque. Pour en trouver un tableau bien net, il faut les chercher chez des malades où elle est dégagée de toute autre complication cérébrale, par exemple chez des goutteux. Que la fluxion articulaire cesse tout à coup sous l'influence d'une médication intempestive (par exemple si un malade, au cours d'un accès de goutte, a plongé ses pieds dans l'eau froide), il est pris soit instantanément, soit quelques heures après, d'un violent mal de tête avec troubles de la vue (éblouissement, photophobie), obnubilation cérébrale, tendance au vertige et à la somnolence, bourdonnements d'oreilles, rêvasseries pendant le sommeil, incapacité de penser ou de réfléchir, tristesse. « A ces signes, dit Rendu, dans un remarquable article [1], il est facile de reconnaître la congestion cérébrale. Le facies congestif avec injection des yeux et rétrécissement des pupilles aide quelquefois au diagnostic. Cette forme *légère* est comme le prodrome éloigné de la forme grave. »

La forme *grave* à début brusque, dite apoplectique ou « coup de sang », peut survenir dans les mêmes conditions chez les goutteux; le malade tombe comme une masse, avec « perte de connaissance, respiration stertoreuse, coma, résolution des membres, urines involontaires ». Les artères et le cœur battent violemment. Dans certains cas, l'ictus est annoncé par quelques signes précurseurs immédiats : les bouffées de chaleur, la rougeur de la face, la céphalée avec pesanteur de tête, les étourdissements, l'impressionnabilité exagérée des sens, les engourdissements ou picotements dans les membres.

Les vomissements ne sont pas ordinaires. En général, selon Eichorst, la température subit une légère élévation. Puis, le coma ayant duré quelques minutes ou quelques heures, la connaissance revient graduellement. Mais il reste une hémiplégie passagère ou seulement une parésie des doigts avec ou sans aphasie. Au bout de quelques jours il n'y a plus trace de paralysie. La mort subite est rare.

Entre ces deux termes extrêmes il existe des formes moyennes dont nous trouvons encore un exemple chez les goutteux (Brongniart cité par Rendu). Dans ces cas il se produit « sans perte de connaissance ni affaiblissement de l'intelligence », mais toujours brusquement, une hémiplégie avec embarras de

[1] *Dict. encyclopédique des sciences médicales*, art. GOUTTE.

la parole si cette hémiplégie occupe le côté droit. Au bout de quinze jours tout a disparu. Le diagnostic ne peut guère se faire que par l'évolution.

La forme *subaiguë* (Gairdner), ou *sub-apoplectique* (Durand-Fardel), se caractérise par son début graduel, contrairement aux exemples précédents. Les fonctions intellectuelles s'obscurcissent progressivement; le malade se plaint de céphalalgie, de surdité, de somnolence. Les idées deviennent confuses ou même incohérentes, de façon à simuler le ramollissement cérébral; puis les phénomènes diminuent peu à peu ou augmentent progressivement, en se compliquant de paralysie, pour aboutir à la mort.

Cette forme est particulièrement fréquente chez les vieillards. Le patient n'arrive que par degrés à la résolution générale. Les membres n'ont plus de mouvements spontanés, mais ils ne retombent pas lourdement; la sensibilité est obtuse; les malades se plaignent de paresthésies aux extrémités, mais ils ont conscience de leur affaiblissement général, et quelquefois ils accusent des douleurs dans les membres. Si la vie se prolonge, des eschares peuvent se former. Le pronostic est plus grave que pour le « coup de sang ».

Les cas précédents se manifestaient par des phénomènes de dépression; toutes les formes suivantes s'accompagnent de signes d'excitation.

Du côté de la motilité on peut voir se produire des secousses partielles (face, membres) ou des accès épileptiformes, avec ou sans perte de connaissance (Nothnagel). C'est la forme épileptique (Hammond) ou *convulsive* : elle peut se rencontrer chez les goutteux (Van Swieten, Garrod, Todd, Charcot).

Dans la forme *délirante* le début est rapide, précédé d'agitation, de céphalalgie, de cauchemars, d'hallucinations de la vue (flammèches, raies de feu), de l'ouïe. Le malade, sans perdre connaissance, perd conscience du milieu; il ne reconnaît plus ceux qui l'entourent, chante, bavarde, rit aux éclats, pousse des cris « inhumains ». Au milieu de ses divagations on distingue de temps en temps une lueur de raison. Parfois se manifestent des idées de persécution ou d'ambition (Laborde). Le delirium tremens n'est que le degré extrême de cet état. Et, de fait, il ne s'agit guère ici que d'alcooliques ou de vieillards.

A côté du délire de paroles, Prus a décrit un délire d'action : les malades se trompent de lit et veulent aller coucher dans celui de leur voisin; ils sont continuellement occupés à dénouer un cordon, à défaire leur matelas (Potain).

Ce délire d'action conduit insensiblement à la forme *maniaque* dont l'expression la plus haute est encore et toujours le delirium tremens. Quoique les formes ne soient pas aussi nettement tranchées que dans les descriptions classiques, elles répondent cependant à des types de malades.

Il est une autre forme encore décrite par Potain et répondant aux cas d'hypérémie veineuse de l'asystolie. « Les malades s'affaissent progressivement. Leur intelligence devient paresseuse, leur pensée moins nette et moins précise, leur mémoire incertaine. Ils tombent par degrés dans un état d'engourdissement, de somnolence et de stupeur, de temps en temps interrompu seulement par un peu de sub-délire ou de rêvasseries, sans qu'ils aient de véritable sommeil; ensuite survient le coma qui les conduit jusqu'à la mort. » A côté de cet état de dépression il faut signaler la folie cardiaque (Lasègue, Limbo, Huchard); ici le délire aigu n'est pas sous l'unique dépendance de

la congestion, attendu qu'il persiste quelquefois dans l'intervalle des crises d'asystolie.

Nous n'aurons pas à parler de la congestion cérébrale chronique; son histoire se confond avec celle des maladies de l'encéphale qui l'entretiennent. Mention spéciale doit être faite de la congestion cérébrale à répétition dans certaines paralysies générales; Marcé la décrit sous le nom de *forme congestive*; elle se traduit par des attaques apoplectiformes ou épileptiformes, ou encore par des accès de manie, par une hémiplégie. Le même auteur distingue six variétés de congestion cérébrale chez les paralytiques généraux. Tant de catégories ne peuvent être qu'artificielles.

Jusqu'à présent nous n'avons eu en vue que les adultes et les vieillards. Chez les enfants la congestion cérébrale peut se rencontrer à l'état aigu ou chronique (J. Simon), mais moins bien caractérisée qu'aux âges ultérieurs. L'intérêt de la congestion aiguë, dans l'enfance, porte principalement sur le diagnostic par exclusion de la méningite tuberculeuse, comme pour la maladie de Marshall-Hall. Presque tous ou même tous les cas de méningites guéries ne sont peut-être que des congestions.

La congestion, qui peut aussi chez les enfants se terminer par la mort, se juge en huit jours. On n'y observe pas la raie méningitique, ni la dépression du ventre ; mais la constipation, les vomissements et les cris aigus déchirants, simulent la tuberculose méningitique aiguë. Et l'on conçoit que, dans ces cas, s'il survient des convulsions, l'alarme est justifiée.

Quant à la congestion cérébrale chronique de l'enfance, on en trouve le type chez les enfants atteints « d'hypercoqueluche ».

Nous n'insisterons ni sur la marche ni sur la durée de la congestion cérébrale, puisqu'elles dépendent de la cause. Faisons remarquer seulement que, dans un grand nombre de cas, elle est sujette à des récidives et que la congestion cérébrale de l'adulte annonce souvent un ramollissement et surtout une hémorrhagie pour la vieillesse. La mort est fréquente dans les formes délirantes et sub-apoplectiques.

Nous n'insisterons pas non plus sur le *diagnostic* de l'anémie et de la congestion cérébrale. Sans tenir un compte absolu de l'*habitus extérieur*, il est certain que le *facies* peut aider au diagnostic chez les individus « au cou court » « apoplectique », gros mangeurs ne prenant pas d'exercice. En général, renseigné sur la cause, on interprétera plus facilement les accidents de la congestion cérébrale. A-t-on affaire à un alcoolique, ou à un goutteux? En présence d'une attaque d'apoplexie suivie d'hémiplégie, on se gardera de porter trop hâtivement le diagnostic d'hémorrhagie cérébrale, de faire entrevoir un pronostic trop sombre. A vrai dire, le point difficile de la diagnose sera de distinguer, particulièrement chez le vieillard, la congestion cérébrale des lésions en foyer (ramollissement ou surtout hémorrhagie). La forme apoplectique simule l'hémorrhagie, la forme sub-apoplectique le ramollissement. En présence d'un délire rapporté à la congestion cérébrale, il faut examiner les urines : on pourrait y trouver la preuve que le délire est d'origine rénale ou urémique.

Enfin les convulsions de la congestion cérébrale peuvent simuler l'épilepsie. On sait que Trousseau rapportait à celle-ci les attaques apoplectiformes.

Le diagnostic de congestion cérébrale une fois posé, la tâche du clinicien n'est pas achevée. Il faut savoir à quelle cause la rapporter.

Souvent un symptôme de peu d'importance apparente peut mettre sur la voie dans le sens d'une paralysie générale, d'une sclérose en plaques, d'une tumeur cérébrale, etc. Dans bien des cas, le diagnostic de la cause est fait le premier, la congestion cérébrale n'étant qu'une manifestation secondaire de la maladie en question.

Mais alors elle pourra servir à établir un *pronostic*. C'est ainsi que dans la paralysie générale, la répétition fréquente des attaques apoplectiformes aggravera singulièrement ce pronostic.

Traitement. — Le traitement de la cause vient en première ligne ; c'est une loi générale en médecine. S'agit-il de la suppression d'un flux sanguin physiologique ou quasi physiologique, il faut le rappeler par des sinapismes sur les cuisses, des bains de pieds sinapisés (flux menstruel) ou des sangsues à l'anus (hémorrhoïdes). Il en est de même de la fluxion goutteuse que l'on « fait descendre aux jointures » par des révulsifs, des fomentations, des vésicatoires.

Chez un paludéen, la quinine à hautes doses est de rigueur.

Il faudrait entreprendre en même temps le traitement de la congestion elle-même. Les émissions sanguines ont été pratiquées de toute antiquité ; elles semblent encore s'imposer. Les dérivatifs intestinaux (drastiques et autres) sont aussi naturellement indiqués.

Chez les enfants on emploie couramment comme révulsif léger, mais suffisant sur les membres inférieurs, la botte d'ouate et de taffetas gommé.

Enfin, il est un médicament qui agit directement sur la circulation encéphalique : c'est le bromure de potassium seul ou associé aux bromures de sodium et d'ammonium (Yvon). Hammond recommande le bromure de lithium. L'opium est proscrit.

On peut faire usage aussi de l'application de glace sur la tête ; on aura soin en tout cas que celle-ci soit suffisamment élevée sur les oreillers.

Certains auteurs (Hammond) ont préconisé la galvanisation du sympathique cervical. Nous ne mentionnons ce procédé que pour mémoire.

Chez les sujets prédisposés il faut instituer le traitement préventif : léger exercice, nourriture légère, eaux de Carlsbad, Châtelguyon, pilules d'aloès, etc. Chez les femmes arrivées à l'âge de la ménopause, la teinture de digitale à la dose de XX gouttes au moment des périodes critiques, rend, dit-on, moins fréquentes les poussées congestives.

CHAPITRE IX

RAMOLLISSEMENT CÉRÉBRAL. — ENCÉPHALOMALACIE.

On désigne communément sous le nom de *ramollissement cérébral* et quelquefois sous celui d'*encéphalomalacie* une lésion très fréquente de l'encéphale consistant essentiellement en un *infarctus par oblitération artérielle*. La lésion

dont il s'agit est identique par son origine et son évolution anatomo-pathologique aux infarctus qu'on trouve si souvent à la surface ou dans la profondeur des viscères, spécialement de la rate et du rein. En général le tissu des infarctus, affaissé, rétracté et jaunâtre, réalise pour tous les organes l'état de dégénérescence granulo-graisseuse. Mais comme le tissu cérébral a une consistance très inférieure à celle des autres parenchymes viscéraux, comme il est formé d'une pulpe à base myélinique et d'un stroma névroglique particulièrement fragile et délicat, ce qui caractérise par-dessus tout l'infarctus encéphalique c'est sa mollesse. De là le terme générique de *ramollissement* attribué aux infarctus cérébraux.

Un autre grand fait distingue, au point de vue clinique, les infarctus cérébraux de tous les autres infarctus : tandis que ces derniers n'entraînent qu'une diminution de fonction, proportionnelle à l'étendue du tissu nécrosé, les infarctus du cerveau ont pour conséquence la suppression de telle ou telle fonction selon le siège de la nécrose. Le rein, la rate sont des organes homogènes, dont toutes les parties remplissent le même rôle. Le cerveau au contraire est un organe complexe dont chaque partie a sa fonction distincte. C'est précisément parce que chaque partie du cerveau, envisagée isolément, possède cette faculté distincte, que le ramollissement cérébral circonscrit a été le point de départ de toutes les études physiologiques et psychologiques positives qui depuis moins de trente ans ont transformé la science.

Donc une oblitération artérielle — qu'il s'agisse d'une thrombose ou d'une embolie — produit toujours le même résultat : un infarctus; et dans l'immense majorité des cas la caractéristique de l'infarctus est la mortification avec *ramollissement* du tissu cérébral, dans le département d'irrigation, cortical ou profond, de l'artère oblitérée. Il s'en faut toutefois que cet infarctus soit nécessairement un ramollissement au sens propre du terme. Immédiatement après la fermeture du vaisseau nourricier, on peut constater une induration passagère par fluxion veineuse et œdème secondaire; plus tard, lorsque l'infarctus devient tissu fibreux cicatriciel, l'induration est encore plus prononcée. Ces faits seront signalés dans la description anatomo-pathologique. Mais dès à présent il faut reconnaître qu'ils n'ont qu'une importance fort restreinte et que rien, somme toute, n'empêche de prévaloir les locutions traditionnelles de *ramollissement cérébral* ou d'*encéphalomalacie*.

La nature du ramollissement cérébral a été longtemps ignorée. Son autonomie anatomo-clinique est même restée absolument méconnue jusqu'à l'époque où Lallemand et Rostan lui consacrèrent une description spéciale. Mais pour ces auteurs ainsi que pour la plupart de leurs contemporains, la lésion, si remarquablement différenciée qu'elle nous paraisse aujourd'hui, passait pour un produit de phlegmasie simple. L'histoire du ramollissement s'est confondue avec celle de l'encéphalite jusqu'au jour fameux de la découverte de l'embolie. Sans doute, Andral, Bouillaud, Abercrombie, Bright, Carswell surtout avaient bien remarqué l'analogie des foyers de ramollissement avec ceux de tant d'autres mortifications viscérales. Néanmoins la cause de la suppression des phénomènes de nutrition dans ces foyers restait pour ces éminents observateurs profondément obscure. En 1847, Hasse (de Zurich) signalait, après Rokitansky, une étroite relation de cause à effet entre les lésions

artérielles de l'hexagone et le ramollissement sénile. Il admettait l'influence directe de la stagnation du sang dans les artères malades.... Le temps est déjà loin où ce problème suscitait tant de recherches, tant de travaux, tant de controverses, qu'un petit mémoire de Virchow devait faire rentrer dans l'oubli pour toujours.

Après que Virchow eut fourni la preuve péremptoire des lésions organiques produites par l'embolie, Charcot fut en France le premier auteur qui se rattacha à la doctrine du ramollissement cérébral par lésion de nutrition; celle-ci devenait dès lors le fait d'un trouble de la circulation dans tel ou tel territoire de l'encéphale. Qu'il s'agisse d'une plaque d'athérome, d'une embolie, d'une thrombose, oblitérant en tout ou en partie la lumière d'une artère, il s'ensuit un retard dans les actes nutritifs du territoire irrigué, et ce retard, qui n'a rien à voir avec un processus inflammatoire, se résume finalement en une transformation régressive de la substance nerveuse. Le travail de régression dont il s'agit et qui produit l'infarctus est ce qu'on a appelé la *nécrobiose*.

La démonstration expérimentale vint ensuite; elle fut pleinement démonstrative. Prévost et Cotard, en faisant pénétrer des poudres inertes dans les artères cérébrales, conformément à la méthode inaugurée par Panum, produisirent des infarctus cérébraux identiques à ceux dont la pathologie humaine fournit de si nombreux exemples.

Aujourd'hui la question est jugée sans ressort; et si parfois les ramollissements cérébraux présentent quelque ressemblance avec des foyers d'encéphalite, c'est, ainsi qu'on le verra plus loin, en raison de certaines réactions secondaires de la pulpe nerveuse, surtout chez des sujets atteints d'une maladie infectieuse. Mais l'oblitération artérielle préalable, par thrombose ou par embolie, est le phénomène fondamental d'où procède tout le reste.

Anatomie pathologigue. — A la suite de l'oblitération d'une artère ou d'une artériole cérébrales, différents phénomènes peuvent se produire. 1° Ou bien la circulation en retour ne s'effectue pas; et c'est là le cas le plus habituel, puisque les artères cérébrales sont pour la plupart assimilables à *des artères terminales*; alors le tissu, n'étant plus irrigué, prend une teinte pâle; tout le département privé de son liquide nourricier devient exsangue, et il dégénère, se nécrose en quelque sorte : c'est le *ramollissement blanc*. 2° Ou bien la circulation en retour s'effectue, et dans ce cas la pression en aval de l'obstacle l'emporte de beaucoup sur la pression normale; ce fait est commun à toutes les oblitérations artérielles. Il en résulte que le tissu momentanément mal irrigué n'est plus en état de résister : il devient le siège de suffusions sanguines ou d'hémorrhagies punctiformes; c'est là ce qu'on appelle le *ramollissement rouge*. 3° On bien enfin, lorsque les parties ischémiées ont conservé une vitalité relative grâce à leur imbibition par le sérum transsudé, elles dégénèrent lentement; la myéline qui constitue la plus grande partie de leur masse se transforme insensiblement en granulations et en cristaux gras : c'est le *ramollissement jaune*.

Cette division, établie peut-être un peu arbitrairement, ne s'applique pas en réalité à des variétés anatomo-pathologiques différentes, mais simplement à des aspects extérieur correspondant à aautat de phases. Il est certain que le

premier effet d'une oblitération artérielle est d'anémier le territoire situé en aval de l'obstacle. De là le *ramollissement blanc*. Puis, lorsque la circulation en retour s'établit et que le sang pénètre par effraction et sous forte pression dans le tissu, la lésion revêt l'apparence du ramollissement rouge. Enfin, lorsque le département nécrosé est réduit à un séquestre nerveux de constitution graisseuse, l'aspect est celui du ramollissement jaune. Le ramollissement rouge succède donc au ramollissement blanc, le ramollissement jaune succède au ramollissement rouge. Les deux premiers caractérisent deux états presque contemporains, le second suivant le premier à court intervalle. Le troisième est une conséquence beaucoup plus tardive du processus de dégénérescence. On ne le constate guère que vers la troisième ou la quatrième semaine après l'oblitération du vaisseau nourricier.

Avant d'entrer dans le détail de la description [macroscopique, il faut dire quelques mots de l'obstacle lui-même.

Thrombose et embolie. — L'obstacle consiste en un caillot fibrineux *autochtone* ou *migrateur*. Autochtone, le caillot adhère le plus souvent à une plaque d'artérite noueuse ou d'endartérite syphilitique. Migrateur, il peut n'être pas adhérent à la paroi vasculaire. Il est constitué tantôt par un bloc de fibrine pure venu du cœur, tantôt par un fragment de plaque athéromateuse détaché des sigmoïdes aortiques, des vertébrales, du tronc basilaire et même de l'hexagone de Willis, tantôt par un kyste hydatique, tantôt par une filaire, etc. Il est possible, dans des cas heureusement très démonstratifs, de reconnaître la provenance du corps embolisé, à sa forme et à la perte de substance de la surface éloignée où il était implanté et d'où il est parti.

Lorsqu'il s'agit d'une oblitération embolique, le lieu de la coagulation fibrineuse secondaire est généralement un cap de bifurcation artérielle, sur lequel l'embole reste souvent à cheval. Si celui-ci est constitué par une végétation calcifiée à arêtes vives venu de l'endocarde, il entame quelquefois la paroi vasculaire et s'y loge en formant une sorte de petit anévrysme disséquant que Ponfick a appelé *anévrysme embolique* [1]. L'anévrysme embolique devient ainsi à son tour le point de départ d'une coagulation qui donne lieu à un ramollissement. Il peut être également l'origine d'une hémorrhagie méningée.

Suivant l'importance du vaisseau oblitéré, le ramollissement a des dimensions très variables. Lorsque par exemple un caillot (thrombosique ou embolique) ferme la lumière de la sylvienne à son origine, la surface de nécrose corticale s'étend à presque tout le territoire de la convexité. Lorsqu'il bouche simplement une branche de la sylvienne ou de la cérébrale postérieure, le ramollissement est beaucoup plus circonscrit, et ses limites s'arrêtent à la frontière du territoire irrigué par chacun de ces deux vaisseaux. Ici, il convient de rappeler que les territoires en question affectent, dans leurs dimensions et dans leurs rapports généraux, une singulière constance. Nous savons que la sylvienne, par exemple, irrigue la majeure portion de la région motrice; que parmi ses branches il en est une qui est destinée spécialement au centre cortical de la mémoire verbale motrice, une autre au centre cortical de la mémoire des mouvements du membre supérieur, etc. L'ischémie absolue de tout le

[1] *Virch. Arch.*, 58 Bd.

domaine de la sylvienne entraînera donc le ramollissement de la presque totalité de la région motrice. L'ischémie des deux branches que nous venons de signaler aura pour conséquence le ramollissement du centre de la mémoire verbale motrice et le ramollissement du centre de la mémoire des mouvements du membre supérieur. A chaque centre fonctionnel correspond un régime circulatoire spécial, commandé par une artère fonctionnelle, par conséquent une sphère préétablie de ramollissement.

Il s'en faut certainement de beaucoup que la limitation des territoires anatomo-fonctionnels soit aussi tranchée qu'on le supposait il y a quinze ans à peine. Les recherches de Heubner, de Cadiat, de Charpy, de Tedeschi, de Biscons surtout, ont démontré, contrairement aux conclusions de Duret, que la limitation des bassins artériels pour chacun de ces territoires n'est pas absolument stricte. Sur les intervalles qui forment en quelque sorte la ligne de partage des eaux, la direction du courant sanguin est relativement indifférente; grâce à quelques anastomoses reliant entre elles les vallées contiguës, la circulation peut se rétablir après l'obstruction du vaisseau nourricier principal, mais dans une mesure, il est vrai, si faible, que le ramollissement est encore presque fatal. C'est cependant ce vaisseau anastomotique qui permet au tissu ischémié de ne pas tomber immédiatement en nécrose. Quelquefois le vaisseau anastomotique pourrait être une veine, communiquant directement par inosculation avec l'artère, ainsi qu'il ressort de certains faits constatés par Tedeschi [1].

L'anatomie pathologique nous permet en outre de distinguer trois sortes de ramollissement, suivant que la mortification du tissu cérébral intéresse à la fois l'écorce et la substance blanche sous-jacente, ou bien l'écorce grise toute seule, ou bien enfin exclusivement la substance blanche sous-corticale.

Les faits sont à cet égard très significatifs. Par exemple, l'oblitération du tronc de la sylvienne à son origine entraîne la nécrobiose de toute la substance grise et de toute la substance blanche du centre ovale irriguées par ce vaisseau. La mortification ne s'arrête, dans la profondeur, qu'aux noyaux gris centraux. Dans le second cas, c'est exclusivement l'écorce qui est privée de sang et qui succombe. Elle se décolle aisément du centre ovale. Il faut admettre que les capillaires propres à la substance grise ont été, en pareil cas, le siège unique de la coagulation. C'est évidemment le fait d'une thrombose systématique de l'appareil cortical.

Enfin, lorsque l'écorce est respectée, le tissu blanc sous-jacent étant seul lésé, on doit supposer que ce sont les artères longues de la pie-mère, les perforantes de la substance grise qui sont oblitérées. On constate alors un affaissement en masse de tout un département de l'écorce, sans altération notable de cette écorce elle-même. L'interprétation de ces cas est malaisée; mais le fait subsiste.

1° **Ramollissement blanc.** — Lorsqu'une oblitération vasculaire totale, dans le tronc de la carotide par exemple, supprime instantanément le fonctionnement d'un hémisphère presque entier, l'apoplexie peut être foudroyante et la mort survient quelquefois en moins de quelques heures. Dans un délai si court le tissu cérébral n'a pas le temps de subir une dégénérescence qui puisse se tra-

(1) *Acad. méd. chir. de Pérouse*, 1890, II, 209.

duire à l'autopsie par une modification notable de couleur et de consistance. Aussi les cas de ce genre sont-ils très embarrassants. En y regardant de près, on remarque toutefois que la pulpe nerveuse est plus molle, comme œdémateuse et qu'elle donne, dans une portion limitée de son étendue, la sensation de la fausse fluctuation.

Contrairement à ce qu'on pourrait supposer, les circonvolutions sont serrées les unes contre les autres, distendues, et les sillons sont aplatis. La constatation de l'embole dans le tronc vasculaire explique seule l'ictus apoplectique; mais l'aspect du cerveau ne révèle pas d'une manière évidente la cause de la mort.

Très peu de jours après l'obstruction, le tissu cérébral présente déjà les caractères d'une dégénération très évidente. Il s'infiltre d'un liquide séreux au milieu duquel tous les éléments cellulaires ou névrogliques semblent se dissocier; la substance myélinique se désagrège; les leucocytes, sortis en grand nombre des capillaires où le sang s'est arrêté, pénètrent dans les gaines des tubes nerveux et s'emparent de la myéline. Chargés de granulations graisseuses au point d'atteindre des proportions énormes (30 μ), ces éléments deviennent méconnaissables : on les appelle communément *corps granuleux.* Longtemps on a hésité sur leur nature; il est aujourd'hui de toute évidence qu'ils représentent les organismes chargés de la résorption des parties nécrosées. Ils jouent le rôle de phagocytes à l'égard de la matière grasse des gaines nerveuses. La dissociation et l'éparpillement de la myéline qui en résultent donnent à l'ensemble de la lésion un aspect très spécial.

Plus tard le tissu cortical est pâle, affaissé, mollasse, parcouru à sa surface par de gros troncs veineux qui sous-tendent une méninge arachnoïdienne abondamment infiltrée de liquide. Ce liquide d'apparence laiteuse n'empêche pas la pie-mère d'adhérer à l'écorce. La *décortication* est impossible ; du moins elle rend inévitables des arrachements de la substance grise déjà dégénérée. Sur les coupes faites à l'état frais on peut déjà constater que l'écorce est beaucoup plus pâle et friable qu'au niveau des parties saines. Il en est de même de la substance blanche. Enfin au milieu de l'une et de l'autre on distingue çà et là de petites taches ecchymotiques.

Quelquefois — surtout lorsqu'il s'agit de foyers anciens — le pourtour du ramollissement est d'autant plus nettement arrêté que le tissu cérébral limitrophe est légèrement induré. Au microscope cette induration semble le fait d'un épaississement de la névroglie.

2° **Ramollissement rouge**. — Cette variété, avons-nous dit, correspond le plus souvent à une phase plus avancée de la dégénération. Ce qui la distingue. c'est presque exclusivement la suffusion hémorrhagique du tissu ramolli. Les parties privées de sang n'opposent plus aucune résistance à la pression sanguine qui s'exerce encore par les anastomoses; les parois vasculaires, d'ailleurs, dans le système capillaire, ont déjà subi elles-mêmes la dégénérescence ischémique : de là les multiples, les innombrables hémorrhagies punctiformes qui donnent à la lésion sa coloration rouge. Le ramollissement devient donc réellement *hémorrhagipare*; mais il ne l'est pas toujours et nous ignorons, ou peu s'en faut, les conditions particulières qui déterminent le ramollissement rouge. Il s'agit ici de ce que les anciens auteurs appelaient l'*état criblé.*

L'état criblé du ramollissement rouge présente presque toujours son maximum d'intensité au centre du foyer. On a beaucoup hésité sur les causes possibles de la congestion vasculaire, qui, selon toute vraisemblance, précède les suffusions hémorrhagiques. Sans entrer dans le détail des interprétations de ce fait proposées et rejetées tour à tour, qu'il suffise de signaler l'identité de l'état criblé avec toutes les hémorrhagies punctiformes dont un infarctus quelconque peut devenir le siège. A la suite de l'oblitération artérielle, les parois des branches vasculaires terminales situées en aval de l'obstacle perdent instantanément leur contractilité. C'est, en effet, la tension sanguine qui entretient pour une part cette contractilité ; c'est aussi, pour une autre part, et principalement en ce qui concerne les artérioles, l'action vivifiante du sang rouge. Soustraites à ces deux influences, les tuniques musculaires des vaisseaux de l'infarctus deviennent pour ainsi dire inertes. Elles se laissent distendre par la pression veineuse d'aval, largement suffisante pour dilater les ramifications artérielles; et comme les troubles de nutrition, dans les capillaire où stagne un sang exclusivement veineux, ne sauraient non plus se faire attendre, on conçoit sans peine que des hémorrhagies multiples résultent, à bref délai, de cette *congestion paralytique*.

Il n'est pas inutile de signaler que les hémisphères cérébraux qui renferment un ou plusieurs foyers de ramollissement rouge se durcissent très mal, très lentement et très inégalement dans le liquide de Müller.

3° **Ramollissement jaune**. — A cette forme appartiennent les cas anciens. Dans leur mémoire justement célèbre, Prévost et Cotard déclarent que le ramollissement jaune est constitué dès le trente-cinquième jour qui suit l'obstruction artérielle. Le tissu nécrosé, réduit de volume, rétracté, déprimé, creusé en excavation plus ou moins profonde à la surface de l'hémisphère, consiste en une pulpe filamenteuse, d'un jaune franc, ou d'un *jaune chamois*, qui adhère fortement à la méninge. Désormais la décortication est absolument impossible. La pie-mère est en quelque sorte ankylosée avec le foyer de ramollissement; quelques vaisseaux la parcourent encore, mais ils sont en petit nombre; cette membrane, du reste, n'en a nul besoin pour se nourrir, attendu qu'elle est devenue fibreuse, épaisse, demi-opaque; elle renferme même quelquefois des concrétions calcaires. La dépression du foyer au-dessous du niveau moyen de l'écorce a fait appel à une quantité plus abondante de lymphe sous-pie-mérienne et de liquide céphalo-rachidien. Au fur et à mesure que le ramollissement devient plus ancien, le liquide devient plus clair; il était louche et analogue à du colostrum, au début, lorsqu'il tenait en suspension un grand nombre de corps granuleux. Maintenant ces corpuscules sont résorbés, et la transparence est à peu près parfaite. Lorsque ce liquide est à peu près totalement repris par les voies veineuses restées libres, la cavité du ramollissement devient presque virtuelle; elle ressemble à toute poche kystique d'infarctus, aplatie, déprimée, parcourue par de minces travées formant un réseau. C'est ce que Durand-Fardel appelle l'*infiltration celluleuse*.

4° **Cicatrisation**. — Enfin, dans un petit nombre de cas, l'infiltration celluleuse, qui répond en général au stade ultime du processus de nécrobiose, se transforme en une infiltration cicatricielle : c'est-à-dire que le tissu granulo-graisseux de l'infarctus primitif devient un véritable tissu inodulaire. Les vais-

seaux de la périphérie poussent dans le foyer des prolongements capillaires suffisants pour favoriser le développement des éléments de toute sclérose. Au pourtour de la lésion, ils sont parfois très abondants et le tissu de cicatrice est assez épais pour revêtir l'apparence d'une capsule fibreuse. Dans cette masse informe, le trajet des circonvolutions est devenu méconnaissable. On ne peut s'orienter que d'une façon approximative, d'après la disposition plus ou moins normale des parties adjacentes.

5° **Encéphalite secondaire.** — Chez les sujets qui présentent après l'ictus, dans un délai variable, les symptômes graves d'une complication infectieuse (pneumonie, décubitus aigu, etc.), le foyer subit une transformation spéciale. Une encéphalite vraie se déclare, non seulement à la périphérie de l'infarctus, mais dans sa masse elle-même. La pulpe ramollie devient alors rapidement diffluente, rouge, mollasse et exhale une odeur putride (ramollissement inflammatoire et gangréneux).

Histologie. — Le microscope confirme les données de la pathogénie. C'est-à-dire que les foyers de ramollissement, à part le cas exceptionnel qui vient d'être signalé, ne relèvent pas d'une encéphalite, mais d'une mortification pure et simple. L'*encéphalomalacie* est le fait d'une infiltration du tissu cérébral, non pas par des leucocytes, mais par des corps granuleux. Les corps granuleux, d'autre part, ne sont autre chose que des globules blancs du sang, éléments migrateurs chargés de l'absorption des parties mortes. Ils s'insinuent partout, dans les mailles de la névroglie, dans les parois vasculaires, dans les gaines nerveuses elles-mêmes, pénètrent entre le cylindre-axe et la paroi du tube, absorbant tout, résorbant tout, avec une telle voracité, que, de certains infarctus, on peut dire qu'il ne reste littéralement *rien*. C'est d'abord la myéline réduite en blocs, puis en granulations graisseuses qu'ils incorporent; ensuite, c'est le cylindre-axe fragmenté; enfin, c'est la gaine elle-même, dont les segments brisés sont encore reconnaissables au milieu des granulations graisseuses déjà absorbées. La portion de ces gaines qui résiste le plus longtemps est l'étranglement interannulaire de Ranvier.

La présence des corps granuleux dans les foyers de ramollissement est le fait capital. Leur grand nombre indique un travail de résorption active. Ils sont tellement caractéristiques du processus de nécrobiose qu'il suffit d'en constater l'existence dans un foyer même très récent, par exemple, quarante-huit heures après l'ictus, pour affirmer la dégénération des tubes nerveux. Les substances telles que l'acide osmique ou l'orcanette, qui sont les réactifs spécifiques des matières grasses, rendent très évidente la constitution du corps granuleux. Mais sans le secours de ces réactifs, ils sont encore suffisamment caractérisés pour qu'on ne risque jamais de les confondre avec aucun autre élément anatomique.

Les altérations du tissu encéphalique (écorce grise ou fibres du centre ovale) sont en quelque sorte la conséquence directe de l'invasion et de la pullulation des corps granuleux. Bientôt, en effet, disparaissent à leur tour la névroglie, les capillaires, les artérioles; et ainsi s'explique la diminution de volume en masse du foyer. Des loges se creusent où les corps granuleux s'accumulent. Lavées au pinceau, les préparations ont l'apparence d'un stroma indifférent, dont le réseau est représenté par les travées vasculo-celluleuses

les plus résistantes. La résorption de la substance grise est toujours plus rapide que celle de la substance blanche. Corollairement les corps granuleux sont bien plus abondants dans l'écorce que dans le centre ovale.

Mêlées au corps granuleux, apparaissent des gouttes de graisse ou des granulations protéiques ou des tablettes de cholestérine. Les lésions des parois vasculaires sont simplement dégénératives; elles se résument dans l'atrophie simple, la disparition des noyaux, la régression granuleuse.

Foyers lacunaires. — Les ramollissements de l'écorce empruntent leurs caractères extérieurs si spéciaux à la présence des méninges. Du premier coup ils sont reconnaissables. On ne se trompera jamais sur la nature d'un ramollissement superficiel et ancien de la substance grise se présentant à l'état de *plaque jaune.* Il n'en est pas ainsi des ramollissements des parties profondes. Qu'il s'agisse des noyaux gris centraux ou de la substance blanche du centre ovale, l'absence de la méninge modifie absolument l'aspect de la lésion. Cela tient à ce que la méninge est parcourue par des vaisseaux anastomotiques, tandis que les artères profondes sont véritablement terminales. Les foyers de ramollissement profonds sont, par ce fait, des foyers de *nécrose* proprement dite et non plus des foyers de *nécrobiose.* Le foyer de nécrose, constitué par un tissu mort, en d'autres termes par un résidu de matière animale susceptible d'être digérée, est absorbé peu à peu, mais totalement, après un certain laps de temps, par les leucocytes. Il ne reste plus à sa place qu'une cavité, un vide, rempli par du liquide séreux. C'est aux foyers de ce genre qu'on donne le nom de *foyers lacunaires*, sortes de kystes sans membrane, traversés quelquefois par des travées vasculaires ou simplement celluleuses. On les rencontre surtout dans le centre ovale, dans la capsule interne, dans la couche optique, le corps strié, le noyau lenticulaire. Ils résultent de l'oblitération des artères perforantes et de leurs branches principales, les *lenticulo-optiques* et les *lenticulo-caudées.* Ces formations lacunaires sont presque toujours très nettement circonscrites. Par exemple, l'oblitération d'un rameau antérieur de l'artère striée externe produira un ramollissement limité à la moitié antérieure du putamen; l'oblitération d'un rameau postérieur de la même branche produira un ramollissement limité à la moitié postérieure du même noyau. Une thrombose dans l'artère striée antérieure produit le ramollissement si commun de la tête du corps strié, etc., etc.

Souvent aussi l'on rencontre des foyers lacunaires à la limite supérieure des corps opto-striés, c'est-à-dire à l'émergence de la couronne rayonnante. C'est la région la plus mal nourrie; les artères des noyaux gris centraux n'y pénètrent pas; celles de l'écorce s'y terminent. Là en effet s'épuisent les artères *longues* ou *médullaires* venues de la pie-mère; aucune anastomose ne les réunit aux branches nourricières des noyaux. Dans toute cette région le sang stagne.

Ramollissement par compression. — Il ne faut pas considérer comme exclusive la pathogénie embolique ou thrombosique du ramollissement. L'oblitération vasculaire peut être le fait non pas d'un obstacle siégeant dans l'intérieur des artères, mais à l'extérieur de celles-ci. De cette façon l'on conçoit que toutes les lésions (tumeurs, hémorrhagies, processus inflammatoire) qui rétrécissent ou ferment totalement la lumière des vaisseaux, sont capables de donner lieu à l'évolution nécrobiotique du tissu cérébral. Chose très remarquable, les compressions lentes, alors même qu'elles sont assez actives pour déformer no-

tablement la convexité de l'hémisphère, n'ont pas pour conséquence fatale un ramollissement cortical. Dans beaucoup d'observations on trouve mention faite de tumeurs considérables de la cavité crânienne n'ayant exercé aucune influence sur la nutrition du cerveau. Les hémorrhagies méningées au contraire, dont l'action compressive est soudaine, se compliquent fréquemment d'ischémie locale et de nécrose.

Ramollissement cérébral du nouveau-né. — Parrot a décrit parmi les complications multiples de l'athrepsie deux variétés de ramollissement qui ne relèvent pas directement du processus ordinaire : une variété blanche et une variété rouge. Le ramollissement blanc consiste en foyers, généralement multiples, situés non pas à la surface, mais dans la profondeur des deux hémisphères, ne dépassant pas la grosseur d'un noyau de cerise et apparaissant sur les coupes comme ombiliqués à leur centre. La coloration varie du blanc laiteux au blanc grisâtre (teinte café au lait). Leur constitution est des plus simples. C'est une infiltration du tissu cérébral encore rudimentaire par des leucocytes et des granulations graisseuses. — La variété rouge est caractérisée par un aspect vineux qui dénote immédiatement l'existence de suffusions sanguines dans les gaines lymphatiques des artérioles et des capillaires. Comme le ramollissement blanc, le ramollissement rouge est ordinairement bilatéral et occupe différents foyers dans la profondeur, principalement au voisinage des corps opto-striés. Quelquefois les deux variétés coexistent chez le même sujet; mais la variété rouge est plus commune chez les enfants qui succombent à une diarrhée profuse.

La pathogénie de ces cas, relativement rares, est assez obscure. Parrot attribue le ramollissement blanc à la migration des leucocytes, à leur agglomération en foyers et à la dégénérescence graisseuse secondaire de la pulpe encéphalique; le ramollissement rouge résulterait d'hémorrhagies capillaires, consécutives à la déshydratation du sang. La cachexie athrepsique comporte tant de conditions pathogéniques suivant les organes et suivant ses modalités cliniques propres, qu'il est assez difficile de préciser le mécanisme de ces deux sortes de lésions. Il est certain, en tout cas, que le ramollissement rouge est fréquemment associé à la thrombose des sinus.

La conséquence du ramollissement des nouveau-nés est la disparition ou le défaut de développement des régions qui sont occupées par les foyers. La porencéphalie, l'hydrocéphalie externe ou interne lui succèdent souvent. Mais l'histoire clinique de ce ramollissement est encore bien confuse; et lorsque la mort n'en est pas le résultat à bref délai, les présomptions sur la nature de la lésion restent forcément incertaines.

Siège. — Le ramollissement cérébral est plus fréquent à gauche qu'à droite. Son siège de prédilection est le territoire de l'hémisphère irrigué par la sylvienne ou par les branches de la sylvienne. Les branches profondes sont plus souvent oblitérées que les branches corticales. Cela tient peut-être à leur moindre calibre, plus favorable à la thrombose, peut-être aussi à leur direction verticale qui fait suite à celle de la carotide et qui permet plus aisément la migration de l'embole. Pour ces raisons, le lieu d'élection du ramollissement est la région capsulo-nucléaire antérieure. Puis, viennent par ordre de fréquence décroissante : la région capsulo-nucléaire postérieure, le départe-

ment cortical irrigué par la cérébrale moyenne, l'écorce irriguée par la cérébrale postérieure, enfin les différents territoires de la cérébrale antérieure. Le ramollissement est rare dans le cervelet, plus rare encore dans la protubérance (sauf chez les sujets syphilitiques). Certaines parties semblent toujours y échapper, par exemple le *septum lucidum* : toutefois Rostan en a observé un cas.

L'étendue varie selon le calibre ou plutôt le degré de ramification du vaisseau. Sous ce rapport tout est possible, et nous n'y reviendrons plus.

Le nombre des ramollissements varie également; mais il y a ici une remarque importante à faire. Si, le plus ordinairement, le ramollissement est unilatéral et unique, il est, dans quelques cas, bilatéral et symétrique. Assez fréquemment on trouve une oblitération thrombosique dans chacune des deux cérébrales antérieures ou dans chacune des deux cérébrales postérieures. Les ramollissements symétriques de la cérébrale moyenne sont moins communs. Ou bien il existe un ramollissement frontal gauche et un ramollissement occipital droit. Quelquefois même on constate jusqu'à trois et quatre foyers corticaux. Ce chiffre est rarement dépassé pour la substance grise des circonvolutions. Il n'en est pas de même des parties profondes. Surtout chez les vieillards on voit des ramollissements lacunaires multiples, éparpillés dans la substance grise des corps opto-striés ou dans les capsules blanches et dans le centre ovale. La multiplicité de ces foyers s'explique par la multiplicité des artérioles perforantes et par leur origine sur l'hexagone de Willis où l'artérite nodulaire sénile est si commune. C'est à ces cas de ramollissements nucléaires, journellement observés dans les asiles de la vieillesse, qu'on a plus spécialement réservé le nom de *ramollissement chronique*.

Nous venons de signaler la fréquence relative des ramollissements symétriques; ce fait mérite qu'on s'y arrête. Au premier abord on se demande quelles conditions anatomiques ou physiologiques président à une telle répartition des foyers. Ces conditions ne sont pas invariables. D'abord il n'est pas rare de constater une certaine symétrie dans la distribution des nodules d'artérite, soit sur l'hexagone lui-même, soit sur ses branches. Nous savons, en tout cas, que l'artérite noueuse basilaire se développe de préférence au niveau des bifurcations ou des anastomoses. Cela seul suffit à expliquer un certain nombre de cas de thromboses symétriques. Pour ce qui est des embolies symétriques, il est fort probable que leur mécanisme est le suivant : le corps migrateur ne vient pas du cœur, mais de l'hexagone lui-même. Par exemple, un caillot parti de la basilaire va fermer la lumière de la lenticulo-optique gauche. A la suite de cette oblitération, un second caillot, parti du même point et ne trouvant pas le chemin libre dans la direction suivie par le premier, s'engage dans l'artère symétrique du côté opposé où la circulation n'est pas interrompue; et il donne lieu à un infarctus symétrique du côté droit. Ce qui plaide surtout en faveur de cette hypothèse, c'est que les ramollissements symétriques s'observent, la plupart du temps, dans les territoires irrigués par les petits vaisseaux perforants issus de la basilaire et des deux carotides, là où le sens du courant sanguin est relativement indifférent. Ainsi s'expliquent les ramollissements symétriques, vraiment assez communs, de la tête du noyau caudé (artère lenticulo-striée) et de la partie postérieure du putamen (artère lenticulo-optique).

— Quant au ramollissement des deux pointes occipitales, il est à supposer qu'il résulte d'une embolie double, dont le point de départ est la bifurcation de l'artère basilaire, tronc commun des deux cérébrales postérieures. On comprend de la même façon la symétrie de certains ramollissements du cervelet.

C'est aux ramollissements lacunaires symétriques des ganglions de la base que paraissent liés la majorité des cas de double hémiplégie faciale, simulant la paralysie glosso-labiée bulbaire.

Avec les ramollissements multiples du cerveau coïncident assez souvent les infarctus viscéraux de l'artérite athéromateuse généralisée.

Ramollissement idiopathique inflammatoire. — Exceptionnellement on trouve à l'autopsie de certains sujets un ramollissement de la substance cérébrale qui, à tous égards, présente les apparences d'un foyer ischémique ; et presque toujours il s'agit alors d'un ramollissement très étendu. Un lobe, deux lobes, un hémisphère tout entier ont subi la dégénérescence aiguë qu'on voit se produire à la suite de l'oblitération de la sylvienne ou d'une des carotides Seulement, l'oblitération manque et l'on ne sait à quelle cause anatomique rapporter la lésion. Les parties blanches profondes sont aussi gravement atteintes que les parties grises corticales.

L'évolution clinique correspondant à ce ramollissement dit *idiopathique* est conforme à celle de la thrombose ; jusqu'à plus ample informé la diagnostication est impossible. Et comme il ne s'agit, au demeurant, que d'une rareté, il est inutile de s'y arrêter plus longuement.

Strümpell a décrit sous le titre de *forme curable de l'encéphalite* une affection dont les symptômes sont identiques à ceux des tumeurs circonscrites ou des foyers très limités de ramollissement cérébral, et qui guérit spontanément au bout de quelques mois. *Spontanément* n'est peut-être pas le mot juste, attendu que la guérison semble toujours hâtée par l'emploi de l'iodure de potassium à belle dose. On peut admettre par conséquent, sans trop se hasarder, que la prétendue *forme curable de l'encéphalite* relève d'un processus spécifique.

Étiologie. — Les causes du ramollissement cérébral sont, d'une manière générale, toutes celles qui créent des occasions de thrombose ou d'embolie artérielle. La question se trouve ainsi ramenée à l'étude des causes de la thrombose artérielle cérébrale et de l'embolie cérébrale. On peut encore dire que la thrombose — dont l'origine la plus banale est l'athérome — appartient surtout aux vieillards, aux alcooliques et aux syphilitiques; et que l'embolie — qui résulte neuf fois sur dix, sinon davantage, d'une lésion cardiaque inflammatoire —, est un accident précoce ou tardif des endocardites du cœur gauche. Celles-ci se produisent au cours du rhumatisme articulaire aigu, de l'infection puerpérale, de la pneumonie, de la diphtérie (Seifert), etc.

L'anatomie pathologique permet d'envisager l'étiologie à un autre point de vue : en général les ramollissements *corticaux* résultent de l'embolie; les ramollissements *centraux* sont le fait de la thrombose. Encore une fois, il ne s'agit ici que d'une formule générale et nullement exclusive. Donc le ramollissement cortical est une lésion d'origine cardiaque fréquente surtout dans la jeunesse ou dans l'âge mûr; et le ramollissement central est une lésion d'origine artérielle fréquente surtout chez les vieillards.

Cela dit, l'étude des causes est dominée par deux ordres de conditions étiologiques fondamentales : 1° les conditions étiologiques de la thrombose; 2° les conditions étiologiques de l'embolie.

1° *Conditions étiologiques de la thrombose.* — La faiblesse du myocarde, l'asthénie vasculaire qui l'accompagne, le ralentissement circulatoire qui en résulte, voilà les causes ordinaires de la thrombose. L'inopexie des anciens auteurs, qui a pu être invoquée comme cause adjuvante, explique la fréquence du ramollissement cérébral dans les maladies marastiques telles que la leucocythémie, la chlorose aiguë, la pneumonie secondaire, la fièvre typhoïde (Vulpian, Sorel, etc.). Mais c'est toujours la lésion artérielle primitive qui joue le rôle le plus important dans les phénomènes locaux de la coagulation : par là se justifient les ramollissements vulgaires et non spécifiques qui font suite à l'artérite syphilitique de la base (Fournier).

Il existe, il est vrai, une variété de ramollissement assez commune au cours de la cachexie cancéreuse et provenant d'une oblitération artérielle sur la pathogénie de laquelle Charcot a appelé l'attention. Est-ce encore une conséquence de l'inopexie? Est-ce plutôt le fait d'une embolie cancéreuse? La question reste litigieuse. Toujours est-il que la thrombose artérielle chez les grands cachectiques *non athéromateux* est un phénomène vraiment spécial et qui, vu son importance clinique, mérite une place à part dans l'étude étiologique du ramollissement.

2° *Conditions étiologiques de l'embolie.* — Chez un sujet, vieux ou jeune, dont l'endartère présente des productions végétantes friables ou mobiles — et cela est ordinairement la conséquence d'un processus aigu, actuel ou ancien — tout mouvement brusque, toute secousse, le simple passage de la position couchée à la position verticale, sont les occasions les plus ordinaires de la migration de l'embole. On en peut dire autant de la toux, de l'éternuement, des palpitations émotives elles-mêmes, comme de toute autre cause ayant pour effet immédiat une contraction plus énergique du myocarde.

Après cela il est inutile d'insister sur les causes spéciales du ramollissement. La prédisposition cérébrale héréditaire peut sans doute avoir une certaine influence. Elle est, en tout cas, pour la thrombose ou l'embolie, bien moins solidement établie que pour l'apoplexie hémorrhagique. La fréquence suivant le sexe est également discutable. Toutefois, Rostan, dont l'autorité demeure, admet que le ramollissement est plus commun chez les femmes de la Salpêtrière que chez les hommes de Bicêtre. Les saisons, la température, la pression barométrique paraissent indifférentes.

Symptômes. — Quelques auteurs ont cru devoir consacrer au ramollissement cérébral deux chapitres distincts : l'un pour la thrombose, l'autre pour l'embolie. Cette division repose sur une nuance symptomatique qui est loin d'être constante, et qui, même si elle existait, serait dépourvue d'importance à tous égards : la thrombose serait un processus d'oblitération lente, incapable de produire les accidents soudains de l'apoplexie ; l'embolie au contraire serait un accident brusque absolument imprévu, donnant lieu — lui seul — à l'ictus avec perte de connaissance. Cette distinction est spécieuse, plus logique que réelle; les faits lui donnent de trop nombreux démentis. Tel ramollissement thrombosique débute parfois par un ictus apoplectique, et alors

l'oblitération par coagulation *in situ* est pour ainsi dire instantanée. Par contre, tel autre ramollissement résulte d'une obstruction embolique, insuffisante d'abord pour supprimer totalement l'irrigation sanguine du territoire artériel et ne devenant complète que par l'appel progressif de la fibrine à la périphérie du caillot migrateur.

Comme il y aurait inconvénient à schématiser à l'excès les données cliniques habituelles, il est préférable d'étudier dans un même chapitre les ramollissements par thrombose et les ramollissements par embolie. La vérité, malgré les difficultés qu'elle comporte, n'aura qu'à y gagner.

Début. Deux modes de début sont possibles : le *début brusque* et le *début progressif*.

(a) *Début brusque.* — L'affection peut avoir pour premier symptôme un ictus, une attaque, c'est-à-dire une perte de connaissance subite avec coma consécutif, hémiplégie et retour progressif à l'état de conscience, la paralysie persistant. Ou bien, tout d'un coup, sans perte de connaissance, le sujet tombe en paralysie : il est hémiplégique. Tout au plus a-t-il éprouvé un vertige de quelques secondes. Ces deux éventualités sont également fréquentes. La deuxième n'est pas toujours facile à déterminer, vu le nombre de faits relativement élevé où l'hémiplégie se déclare pendant le sommeil. Mais tout permet de supposer que, même dans ces cas, il n'y a pas de véritable ictus, puisque le sommeil reste calme et que le malade peut se réveiller à son heure habituelle sans hébétude et sans malaise.

L'intensité des phénomènes initiaux dépend d'ailleurs, ainsi que la localisation secondaire des troubles paralytiques, de l'importance de l'artère obstruée. L'apoplexie n'est généralement ni si violente ni si durable que dans les hémorrhagies cérébrales. Ce qui la distingue parfois de l'hémorrhagie interstitielle — l'hémorrhagie méningée mise à part — c'est qu'elle est accompagnée souvent, comme la plupart des ictus corticaux, d'attaques d'épilepsie jacksonnienne. Celles-ci sont limitées ou généralisées, et, sauf les cas tout à fait exceptionnels où elles constituent un état de mal permanent, on observe un retour relatif de la conscience dans leurs intervalles. L'ictus, somme toute, ne diffère guère de celui de l'hémorrhagie cérébrale que par ces deux caractères : intensité moindre et tendance aux spasmes convulsifs. En ce qui concerne l'intensité moindre, il faut signaler en première ligne l'absence du ralentissement du pouls, sa faiblesse relative, la pâleur du visage, l'élévation immédiate et transitoire de la température centrale (Bourneville), tous symptômes ou signes inverses de ce qu'on constate dans l'apoplexie hémorrhagique.

Enfin il n'est pas rare qu'à la suite d'un ictus ayant produit une hémiplégie limitée ou une monoplégie, les manifestations paralytiques s'exagèrent et s'étendent. Cela est presque exclusivement le fait des ramollissements corticaux, et s'explique par l'envahissement des branches artérielles par le caillot primitif.

(b) *Début progressif.* — Lorsque l'oblitération se fait peu à peu, il est assez fréquent qu'elle s'annonce par des prodromes. Ceux-ci consistent en fourmillements avec engourdissement pénible et quelquefois douloureux dans les membres qui seront le siège de l'hémiplégie, et le plus souvent dans le membre supérieur. Ces sensations n'ont pas de signification précise et on ne les

attribue à leur véritable cause que lorsque le mal est déjà fait. Elles précèdent l'apparition de la paralysie d'environ vingt-quatre à quarante-huit heures, exceptionnellement davantage. Elles sont suivies d'un alourdissement du bras et de la jambe avec difficulté de plus en plus prononcée d'exécuter des mouvements même simples, comme les mouvements de flexion et d'extension des doigts. L'élévation du moignon de l'épaule devient presque impossible. La marche est hésitante; le pied traîne sur le sol. Déjà l'hémiplégie s'annonce. En moins de deux jours elle est confirmée. Si elle occupe le côté droit, elle se complique en général d'aphasie motrice.

Ces symptômes ne sont pas définitifs. On peut les voir s'amender dans un délai de deux ou trois jours, au point de disparaître complètement. Passé ce temps, s'ils subsistent, c'est un fait acquis; ils durent, et la paralysie, quoique susceptible encore d'amélioration, reste à l'état d'infirmité en partie incurable. Il est donc important de réserver le pronostic, en toute circonstance, jusqu'au deuxième ou au troisième jour, c'est-à-dire jusqu'au moment où l'on peut encore compter sur un retour de la fonction grâce à la circulation collatérale. Si cette éventualité ne se réalise pas, le territoire nerveux perd irrémédiablement sa neurilité ; il dégénère. Or, l'expérience et l'observation démontrent que la dégénération est déjà commencée après un délai qui n'est jamais supérieur à 48 heures, 72 au maximum.

C'est surtout dans le ramollissement sénile qu'on voit se produire les hémiplégies à début progressif. L'artérite noueuse de l'hexagone et de ses branches en est la cause : le caillot se forme peu à peu et la coagulation a d'autant plus de chances de s'étendre que le cœur des vieillards est plus flasque et plus paresseux. L'oblitération n'intéresse pas forcément les gros troncs; au contraire, elle siège le plus souvent sur les plus petites artères, soit de l'écorce, soit de la profondeur; aussi le ramollissement sénile consiste-t-il ordinairement en hémiplégies partielles et successives, sans grands ictus ; les localisations paralytiques sont passagères, lorsque les circonvolutions sont en cause, durables lorsqu'il s'agit des noyaux et de la capsule interne. Les foyers se multipliant, il en résulte un état spécial de l'hémisphère qui appartient à la vieillesse avancée, qui donne lieu à ce qu'on appelle la *démence sénile* et dont la caractéristique, à l'autopsie, est la multiplicité des *foyers lacunaires*.

Période paralytique. — C'est l'hémiplégie commune qui constitue toute la symptomatologie du ramollissement cérébral : hémiplégie droite, le plus souvent, lorsqu'il s'agit d'un sujet jeune atteint d'embolie. La paralysie qui succède à un ictus et celle qui s'installe progressivement peuvent être, à un moment donné, complètement identiques. Toutefois les hémiplégies à début progressif n'atteignent pas en général l'intensité de celles qui ont un début brusque. Les ramollissements qui commencent par un ictus avec perte de connaissance donnent lieu habituellement à des hémiplégies totales, du moins pendant les premières heures. Les ramollissements circonscrits, avec monoplégies consécutives, ne provoquent pas d'ictus ; ou bien, s'il y a ictus, la paralysie qui succède à celui-ci est d'abord une hémiplégie totale; puis les phénomènes paralytiques s'atténuent rapidement sauf dans le membre dont la localisation corticale est intéressée. C'est pour cette raison qu'on observe si communément l'aphasie à la suite des attaques de ramollissement embolique,

alors même que la lésion corticale occupe par exemple le lobule paracentral. En pareil cas l'aphasie est tout à fait passagère; elle ne dure pas plus longtemps que la paralysie du membre supérieur; elle est le fait d'un trouble circulatoire qui disparaît dès le rétablissement du courant collatéral.

1° L'hémiplégie, dans les cas-types, est totale et complète : totale en ce sens que les membres et la face sont paralysés du côté opposé à la lésion; complète, en tant qu'elle entraîne une perte absolue de la fonction motrice; et il s'agit d'abord d'une paralysie flaccide. Pour qu'une pareille hémiplégie se réalise il faut admettre l'oblitération du tronc principal de la cérébrale moyenne, l'abolition de la tonicité elle-même appartenant plutôt aux ramollissements de la capsule interne. Par conséquent la paralysie flaccide avec conservation de la tonicité indique en général l'ischémie du territoire cortical moteur. Au bout de quinze à vingt jours, les réflexes tendineux, qui jusqu'alors n'avaient présenté qu'une diminution variable et inconstante, commencent à s'exagérer d'une façon manifeste. Ce signe, qu'il faut rechercher de jour en jour, est l'avant-coureur de la contracture permanente. A partir du jour où on l'a constaté, l'état spasmodique est irrémédiablement acquis. Il se traduit par les attitudes vicieuses, le clonus du pied, etc.

La contracture précoce, dans le ramollissement cérébral, est relativement rare et n'appartient vraiment pas à la période paralytique. Néanmoins elle peut se déclarer dès le premier ictus et se transformer insensiblement en contracture permanente. Cela s'observe dans les cas où le foyer arrive jusqu'à la membrane épendymaire (Durand-Fardel), ou bien lorsque la nécrobiose corticale est l'occasion immédiate d'une réaction inflammatoire ou simplement irritative de la méninge. Dans les mêmes cas, les crises jacksonniennes du début peuvent persister, revenant à intervalles peu éloignés; elles semblent plus communes lorsque le ramollissement n'atteint que la couche la plus superficielle de l'écorce grise, ainsi que cela existe pour les *plaques jaunes* dont il a été déjà question.

2° L'hémiplégie totale peut être passagère. Ainsi, à la suite d'un ictus, avec ou sans perte de connaissance, ayant produit la paralysie de toute la moitié droite du corps, il n'est pas rare que l'impotence fonctionnelle du membre inférieur et de la face disparaissent pour ne laisser qu'une monoplégie du membre supérieur. Celle-ci évolue comme une hémiplégie totale : à la période de flaccidité succède la période de contracture.

3° La paralysie peut être d'emblée partielle : monoplégie du membre supérieur, monoplégie du membre inférieur, voire même monoplégie faciale. Avec cette dernière, lorsqu'elle est isolée, on constate presque toujours une aphasie motrice ou une paraphasie; les centres moteurs de la face et le centre de la mémoire du langage parlé sont trop intimement confondus pour qu'il en soit autrement. L'aphasie cependant existe parfois toute seule et sans se combiner avec aucun trouble de la motilité. Nous savons même que les cas d'aphasie pure appartiennent, en règle générale, au *ramollissement* du pied de la troisième frontale.

Nous savons que l'agraphie motrice est produite par une lésion du pied de la deuxième frontale gauche. Cette localisation est trop voisine de celle des mouvements du bras et de la main pour que le symptôme se révèle toujours

dans toute sa pureté. En un mot toutes les combinaisons sont possibles et en quelque sorte prévues théoriquement. Mais, leur nombre étant illimité, on conçoit qu'il serait difficile de les décrire dans leur ensemble.

4° La paralysie peut faire défaut. Si l'aphasie et l'agraphie, associées à l'hémiplégie à la suite d'un ictus, sont fréquemment des phénomènes passagers, elles peuvent d'autre part constituer à elles seules toute l'attaque ou tout le reliquat de l'attaque. L'agraphie par exemple a été observée après un ictus qui avait donné lieu à une monoplégie brachiale temporaire (1). D'autre part on a relaté des cas d'aphasie motrice pure, sans hémiplégie, voire même sans paralysie faciale inférieure; ici l'ictus se réduit à un vertige, à un simple étourdissement.

Ce que nous savons des localisations sensitivo-sensorielles de la mémoire des images graphiques, de la mémoire des images auditives, etc., nous permet de comprendre la multiplicité des combinaisons symptomatiques qui résultent des ramollissements corticaux. A l'hémiopie, à la cécité verbale, à la surdité verbale sont associés généralement, au moins pendant un certain temps, les troubles paralytiques de tout ictus embolique. Il est bien rare en effet que ces grands syndromes restent dissociés de tout autre phénomène aphasique ou s'établissent de prime abord sans les troubles hémiplégiques fugaces qu'une oblitération vasculaire entraîne après elle. On doit cependant faire exception pour l'hémiopie qui parfois se manifeste à l'état isolé, soit brusquement soit progressivement, et en dehors de toute participation de la zone motrice. Cela tient à ce que la localisation de l'hémiopie est subordonnée à la circulation de l'artère cérébrale postérieure et non pas à celle de la cérébrale moyenne. Une embolie ou une thrombose dans la cérébrale postérieure peuvent se faire sans que rien ou presque rien soit changé au régime circulatoire de la zone motrice. Cela encore n'implique pas qu'il ne se soit produit au début aucun phénomène apoplectique. Tous les foyers à formation rapide, quelle que soit leur situation à la surface de l'hémisphère, sont capables de déterminer un vertige, une perte partielle de la conscience, une attaque comateuse.

Bref il n'y a ici rien à ajouter à ce qui a été déjà dit de ces phénomènes; ils relèvent de l'histoire générale des localisations et c'est précisément l'étude du ramollissement cérébral, qui a permis de les dégager dans toute leur netteté, de les envisager dans toute leur évidence.

Troubles de la sensibilité. — On a décrit, pendant de longues années, l'hémiplégie du ramollissement cérébral comme un syndrome exclusivement moteur. Il est cependant bien certain que la sensibilité n'est pas toujours respectée. Le fait a une importance considérable si l'on tient compte de ce qu'il est possible de lui attribuer en vue de préciser le diagnostic topographique de la lésion. D'une manière générale on peut dire que des troubles de la sensibilité existent lorsque le foyer est cortical, et que ces troubles font défaut lorsque le foyer est central ou profond. Une seule exception doit être faite pour les cas vraiment rares où un ramollissement de la couche optique ou du noyau lenticulaire englobe les fibres du carrefour sensitif dans le segment postérieur de la capsule. Ces cas relèvent presque tous d'une thrombose syphilitique; les

(1) Heuschen, *Beiträge zur Pathologie des Gehirns*, p. 173, Upsala, 1890.

troubles de la sensibilité sont alors identiques à ceux de toute lésion destructive du carrefour sensitif, c'est-à-dire que le syndrome observé est l'hémianesthésie *sensitivo-sensorielle*.

Les lésions circonscrites de l'écorce produisent des effets tout différents. Jusqu'à ce jour on n'a pas déterminé les localisations corticales des sensibilités gustative et olfactive. Mais ce que nous savons des localisations de la sensibilité générale, de la sensibilité tactile, de la sensibilité musculaire, enfin des sensibilités auditive et visuelle, permet d'étendre au delà de la zone dite psychomotrice le territoire où des lésions destructives peuvent être diagnostiquées. Il existe vraisemblablement pour chaque mode de la sensibilité une localisation assez précise; la sensibilité générale et la sensibilité tactile ont leurs centres dans les zones « psycho-motrices » où elles se superposent aux centres moteurs eux-mêmes, pour chacun de ceux-ci isolément. De ce fait, le ramollissement cortical qui produit une monoplégie brachiale, produit aussi une anesthésie tactile du membre supérieur. Le ramollissement cortical de toute la sphère motrice de l'hémisphère gauche produit une hémianesthésie tactile totale. C'est plutôt une hémiparesthésie qu'une hémianesthésie proprement dite. L'hémianesthésie pour la douleur et les impressions thermiques est peut-être plus franche; mais aucun de ces troubles de la sensibilité ne montre en général la ténacité des troubles moteurs. Il vient toujours un moment où ils disparaissent ou s'effacent en grande partie. Les hémianesthésies durables sont très rares. Dejerine en a observé un cas, dont la persistance pendant cinq mois et demi jusqu'à la mort est tout à fait exceptionnelle.

En ce qui concerne le sens musculaire, il est permis d'être plus affirmatif. Dans les ramollissements corticaux, la perte de ce sens est la règle : la notion de position des membres ne disparaît toutefois qu'autant que ces membres sont paralysés. Ainsi les faits cliniques confirment l'opinion de Munk : la sensibilité générale et la sensibilité musculaire ont les mêmes localisations corticales que la motilité.

Évolution clinique. — Le ramollissement embolique ou thrombosique est un accident qui entraîne après lui des troubles fonctionnels durables, mais ce n'est pas à proprement parler une maladie; il est donc impossible de présenter de son évolution clinique une étude succincte et applicable à tous les cas. La marche des phénomènes morbides après l'oblitération vasculaire dépend de la localisation du foyer, de son étendue, de sa profondeur. Mais à partir du moment même où la circulation s'arrête dans un territoire cérébral, des éventualités diverses peuvent se réaliser :

1° *La mort*. Elle est infiniment plus rare qu'à la suite de l'hémorrhagie. Presque jamais elle n'est foudroyante. Presque toujours elle survient dans le coma de l'ictus initial, par exemple à la suite de l'oblitération du tronc basilaire avec coagulation secondaire dans une carotide. Le patient survit en général vingt-quatre ou quarante-huit heures. La mort est encore plus exceptionnelle à la suite d'une attaque d'hémiplégie sans perte de connaissance. Elle est alors le fait de l'envahissement progressif du coagulum dans les segments de l'hexagone.

Un hémiplégique qui a survécu à un ictus embolique ou thrombosique n'est pas, quel que soit son âge, à l'abri du danger. Dans les douze premiers

jours, la fragilité du tissu ramolli, l'infiltration sanguine des hémorrhagies punctiformes, semblent l'exposer à une infection locale qui se manifeste cliniquement par les symptômes de l'encéphalite. Parfois, l'hémiplégie semblait déjà en voie d'amélioration lorsque tout à coup la température s'élève; les membres paralysés et encore flasques tendent à se contracturer; des crises épileptiformes se produisent et la conscience s'obnubile. Cette *encéphalite* est généralement de courte durée; elle ne dépasse pas un septenaire. Elle s'annonce quelquefois par des douleurs, des crampes dans le côté paralysé, et coïncide surtout avec l'apparition des signes physiques d'une pneumonie hypostatique. Elle est plus fréquente chez les sujets qui déjà présentent l'érythème initial du décubitus aigu.

Enfin la mort est causée quelquefois par un affaiblissement progressif dont la raison anatomo-pathologique nous échappe (Vulpian).

2° L'*hémiplégie*, les monoplégies, les aphasies motrice ou sensorielle (une fois passée la période dangereuse postapoplectique), tendent toujours à se modifier. En général elles s'atténuent lorsqu'il n'y a eu qu'un ictus; mais cette amélioration est assez différente de celle qu'on voit se produire après l'hémorrhagie. Nous avons dit qu'à une hémiplégie totale pouvait succéder une simple monoplégie; alors celle-ci est définitive. Presque toujours il s'agit d'une monoplégie brachiale. Si le membre inférieur récupère assez vite ses fonctions, ce n'est pas seulement, ainsi qu'on l'a supposé, parce que les fibres du faisceau pyramidal subissent une décussation incomplète ou parce que les centres spinaux de ce membre sont reliés, à tous leurs étages, par des fibres commissurales; c'est surtout parce que le ramollissement le plus commun, celui de la sylvienne, laisse relativement intacts les centres corticaux de la jambe et de la cuisse, situés à l'extrémité supérieure de la région rolandique. On sait en effet que le lobule paracentral est irrigué par la cérébrale antérieure et non par la sylvienne. L'amélioration de la paralysie du membre inférieur semble donc résulter en grande partie du rétablissement progressif de la circulation normale dans cette région de l'écorce. Dans le cas d'hémorrhagie, au contraire, l'hémiplégie s'amende uniformément et simultanément aux membres et à la face.

3° *Attaques successives*. Une attaque de ramollissement chez le vieillard n'est guère isolée. Chez les sujets jeunes, où l'embolie est la règle, les attaques successives sont relativement rares. La conséquence des attaques successives est, en dehors de l'aggravation des phénomènes paralytiques, cette déchéance intellectuelle qui de degré en degré aboutit à la démence. Les premiers signes de l'affaiblissement psychique sont : une inactivité plus apparente que réelle, se traduisant par un air d'hébétude ou une physionomie pleurarde, des rires sans motif et un singulier enfantillage se manifestant en toutes choses. Certains malades n'agissent plus en quelque sorte que par obéissance. Ils exécutent passivement tout ce qu'on leur commande. Encore faut-il que les ordres soient donnés dans les termes les plus familiers, et avec l'intonation qu'on prend en parlant à de tout jeunes enfants. La marche est hésitante, craintive, « à petits pas ». La mémoire s'émousse, surtout pour les faits récents; le mutisme, le refus des aliments, le gâtisme, complètent ce triste tableau. D'autres malades, moins apathiques, moins dociles, mais également « tombés en enfance », sont acariâtres, sournois, vindicatifs; d'autres enfin se butent, se révoltent, grands

enfants insoumis, dont on n'obtient rien que par des privations ou des menaces. Le ramollissement à foyers multiples peut aboutir à de pareils résultats sans que l'hémiplégie s'aggrave. Les régions frontales et occipitales — dites *silencieuses* jusqu'à plus ample informé — sont assez indépendantes des sphères motrices pour qu'il en soit ainsi. L'extension des phénomènes paralytiques est plus sérieuse au point de vue de la nutrition en général, probablement parce que les centres moteurs des membres sont aussi des centres d'innervation vaso-motrice. Tantôt l'hémiplégie envahit de jour en jour, presque d'heure en heure (Vulpian); tantôt ce sont des ictus qui se suivent, à intervalles variables et toujours de plus en plus graves, attendu que l'arrêt circulatoire préexistant rend chaque fois plus difficiles les conditions de la circulation en retour.

Parmi les formes cliniques du ramollissement chronique, il en est une qui présente un tableau tout à fait original de phénomènes paralytiques avec lesquels l'hémiplégie vulgaire n'a rien à voir. Il s'agit d'un ensemble de troubles fonctionnels de la mastication, de la déglutition et parfois même de la phonation qui simulent à s'y méprendre le syndrome décrit depuis Duchenne sous le nom de paralysie labio-glosso-laryngée. L'hémiplégie lui est souvent associée. Non moins souvent elle fait défaut. Il a été déjà question de cette *pseudo-paralysie bulbaire* à l'occasion de l'hémiplégie double. Mais c'est à l'histoire clinique du ramollissement chronique que le plus grand nombre des faits connus doivent être rapportés. L'existence de l'hémiplégie est indifférente, en tant qu'hémiplégie des membres. Il ne s'agit en effet que d'une double hémiplégie faciale, ou pour mieux dire encore d'une double *hémiplégie faciale inférieure*. Ce qui la caractérise et la différencie, c'est que l'impuissance fonctionnelle des muscles des lèvres, de la langue, des joues, de la mâchoire inférieure, du voile du palais, est parfois absolue et irrémédiable. De là résulte l'ensemble de symptômes qui traduit en général la destruction des noyaux moteurs du bulbe proprement dit : la bouche entr'ouverte laisse écouler la salive, la mâchoire tombe et ne peut plus mastiquer, la langue est inerte et n'articule plus, le voile du palais flotte dans le pharynx et ne ferme plus les fosses nasales, la voix est nasillarde, la déglutition se fait mal, les aliments pénètrent dans les voies aériennes; et cependant les muscles n'ont pas perdu leur contractilité électrique, ils ne sont pas atrophiés; leurs nerfs ne sont pas dégénérés, leurs centres bulbaires sont intacts. Si la fonction est abolie, c'est parce que les centres supérieurs, ceux qui commandent aux centres bulbaires, sont détruits. Or, on sait que chaque hémisphère renferme un centre de commandement pour les muscles dont il s'agit, comme pour les muscles des membres; on sait en outre que ce centre exerce son action presque aussi bien sur les muscles du même côté que sur ceux du côté opposé. La lésion du centre *glosso-labié* d'un seul hémisphère n'entraîne donc jamais qu'une paralysie faciale inférieure incomplète, puisque l'hémisphère opposé suffit à la double tâche. Mais si le centre glosso-labié de chaque hémisphère est détruit par un ramollissement — et tel est le cas des ramollissements symétriques — la fonction ou les fonctions glosso-labiées sont annihilées en totalité. Le ramollissement chronique, avec ses foyers lacunaires multiples, avec ses lésions symétriques, produit encore assez fréquemment le *syndrome glosso-labié*, ou paralysie *pseudo-bulbaire*. Tantôt la double paralysie résulte d'un double ramollissement

de l'opercule rolandique (Lépine, Magnus, Barlow, Rosenthal) et l'on conçoit combien doit être fréquente en pareil cas la véritable aphasie motrice; tantôt l'écorce est intacte et les deux infarctus occupent chacun la région ganglionnaire correspondante, principalement le noyau lenticulaire ou la partie la plus inférieure et la plus antérieure de la capsule interne (Ross, Féré, Raymond et Artaud, Berger, Dejerine) (1). C'est à ce niveau, en effet, que passent les fibres motrices venues des centres corticaux du facial inférieur, de l'hypoglosse et du tronc masticateur de la 5e paire. L'apparition du syndrome est souvent instantanée; elle correspond au moment précis où le *second* ramollissement supprime la fonction tout entière. Le premier ramollissement n'avait donné lieu qu'à un trouble assez léger pour passer quelquefois inaperçu. Ce mode de début suffirait presque à distinguer les paralysies pseudo-bulbaires cérébrales des paralysies bulbaires vraies. Mais le principal élément du diagnostic est l'absence d'atrophie musculaire dans les formes pseudo-bulbaires.

En ce qui touche aux troubles trophiques et aux phénomènes thermiques périphériques, l'hémiplégie du ramollissement ne présente rien de spécial.

L'évolution anatomo-pathologique de la sclérose descendante étant identique à celle de toute autre lésion destructive des centres encéphaliques, l'évolution clinique s'y conforme.

Diagnostic. — A l'inverse de la méthode clinique ordinaire qui consiste à déterminer d'abord la nature d'une lésion et en second lieu sa localisation, les moyens de diagnostic, en ce qui concerne le ramollissement cérébral, tendent à établir en premier lieu le siège du foyer et ensuite sa nature. C'est, en effet, d'après la localisation qu'on arrive le plus sûrement et le plus souvent à distinguer le ramollissement de tous les autres processus destructifs

Pour ce qui est de la localisation, l'analyse des symptômes moteurs, sensitifs, sensoriels ou psychiques est la base du diagnostic topographique. Ne sait-on pas, par exemple, que la monoplégie brachiale gauche motrice pure est la conséquence d'une lésion de la région rolandique moyenne droite? que l'aphasie motrice pure est produite par une lésion de la troisième frontale gauche? que l'hémiopie gauche fait suite à une lésion de la pointe occipitale droite? que la cécité verbale pure est la conséquence d'une lésion du pli courbe gauche? Dans tous ces cas, comme il s'agit de lésions corticales, toutes les probabilités sont en faveur d'un ramollissement; et lorsqu'il s'y joint quelque phénomène paralytique à détermination périphérique limitée, la probabilité se change en certitude. Il existe, à la vérité, d'autres altérations de l'écorce qui sont susceptibles de réaliser les mêmes syndromes. Mais presque toujours on voit s'y ajouter des troubles étrangers à l'histoire clinique du ramollissement : un tubercule, par exemple, dans la région rolandique moyenne droite, peut produire une monoplégie brachiale gauche; toutefois ce tubercule a une évolution lente: la paralysie se développe progressivement; elle est précédée de céphalée, elle est accompagnée de spasmes cloniques, elle se complique d'épilepsie jacksonnienne, tantôt limitée, tantôt généralisée. On en peut dire autant de toutes les tumeurs, comme aussi des foyers d'hémorrhagie méningée corticale,

(1) Consultez sur ce sujet : LERESCHE, Étude sur la paralysie glosso-labiée cérébrale. *Thèse de Paris*, 1890.

lesquels sont, en général, la conséquence d'un processus local sur lequel l'attention était déjà éveillée.

Parfois les *tumeurs*, restées quelque temps silencieuses, donnent lieu à des accidents soudains, à un ictus apoplectique, suivi d'une monoplégie, ou d'une aphasie motrice, ou de tout autre phénomène cortical. Ces cas-là, il faut le reconnaître, sont de ceux qui ne permettent guère d'établir un diagnostic formel. Du moins est-on logiquement enclin à se prononcer pour un ramollissement; et c'est seulement à l'autopsie qu'on s'aperçoit de l'erreur commise.

La même remarque s'applique aux *abcès cérébraux* qui se développent sournoisement sans accidents prémonitoires, sans otite, sans traumatisme, et dont les récentes épidémies d'influenza ont fourni quelques exemples. Mais ce sont là encore des éventualités tellement exceptionnelles, qu'on peut théoriquement ne pas compter avec elles.

Ainsi, d'une manière générale, ce n'est pas dans les cas de lésions corticales limitées, que le diagnostic du ramollissement présente les difficultés les plus grandes. Au contraire, dans les faits infiniment plus communs de lésions étendues et se traduisant par un ictus hémiplégique vulgaire, il est souvent presque impossible de se prononcer; et la question reste en suspens jusqu'au jour où la rétrocession des phénomènes morbides ou leur aggravation permet de conclure dans un sens ou dans l'autre.

L'*hémorrhagie cérébrale* est, cela va sans dire, la lésion que l'on confond le plus aisément avec le ramollissement.

L'apoplexie, dans les deux cas, est identiquement la même; et, à part l'hypothermie qui semble appartenir exclusivement à l'hémorrhagie pendant les premières heures, rien ne différencie les deux ictus. Il faut donc rechercher les éléments du diagnostic en dehors du syndrome lui-même.

Le ramollissement est plus fréquent dans la période moyenne de la vie et dans l'extrême vieillesse. Le ramollissement embolique, surtout lorsqu'il survient chez un sujet jeune, récemment atteint d'endocardite, peut être diagnostiqué à coup sûr. Il en est de même pour tout ictus survenant au cours ou au déclin d'une maladie infectieuse, susceptible de créer des foyers d'endartérite disséminée. Cela implique que la recherche des causes de l'embolie et de la thrombose domine toute la question. La constatation de troubles viscéraux imputables à des migrations emboliques multiples, dans la rate, dans le foie, dans les reins, dans les membres, résout immédiatement le problème. Il semble établi que l'embolie cérébrale se complique assez communément d'embolie de la papille. Si ce dernier fait pouvait être définitivement confirmé, l'hésitation ne serait plus permise.

En dehors des états morbides qui prédisposent à l'embolie, on doit s'appliquer en même temps à rechercher tous ceux qui prédisposent à la thrombose. Parmi ceux-là, le *saturnisme*, l'*alcoolisme* et surtout la *syphilis* occupent le premier rang. Sans doute, ces prédispositions ont aussi leur valeur dans la pathogénie de l'hémorrhagie, mais à un degré infiniment moindre. D'ailleurs, l'hémorrhagie ne va guère, même dans ces cas, sans une impétuosité cardiaque qui manque le plus ordinairement chez les sujets atteints de thrombose. Malgré les soins qu'on apporte à cette enquête, il peut arriver que le diagnostic reste encore en suspens. Le plus sage est alors d'attendre que l'évolution de la maladie laisse

entrevoir son origine; le fait est que l'hémorrhagie et le ramollissement n'ont pas toujours les mêmes conséquences. Cette partie du diagnostic étant plus spécialement étudiée dans le chapitre consacré à l'hémorrhagie cérébrale, il est inutile d'y insister ici davantage.

Les ramollissements qui siègent en dehors de la zone motrice sont difficiles à diagnostiquer; et cela, d'autant plus que les ictus s'accompagnent de phénomènes immédiats plus légers et plus fugaces. Par exemple, un ramollissement circonscrit du lobule du pli courbe gauche peut passer totalement inaperçu s'il survient chez un illettré qu'on ne peut interroger au point de vue de la cécité verbale. L'hémiopie elle-même, confondue avec l'amblyopie, toujours par le malade, quelquefois par le médecin, se produit souvent à la suite d'un ramollissement occipital qui ne donne lieu qu'à un vertige, à un malaise transitoire.... En pareille circonstance, la lésion n'est seulement pas soupçonnée. D'autre part, il est bien certain que chaque jour nous voyons diminuer l'étendue de la zone corticale dite silencieuse. A cet égard, la détermination des centres visuel, auditif, graphique, est des plus encourageantes pour les acquisitions de l'avenir. Comme on prévoit le moment où il n'existera plus de régions silencieuses, il est à supposer que tout ramollissement cortical sera diagnostiquable et localisable. Aujourd'hui, la région frontale antéro-supérieure est celle qui nous cache le mieux ses secrets. On a tout juste le droit de suspecter un ramollissement de la région frontale, lorsque, à la suite d'un ictus apoplectique, on voit se manifester des troubles psychiques non systématisés, avec obnubilation subite et définitive de la mémoire. On se rappellera donc que, chez les vieillards, la répétition des ictus accompagnés chaque fois d'une aggravation de la faiblesse générale est toute en faveur du ramollissement. Chez ceux qui ne sont que faiblement frappés et qui, cependant, présentent des signes de déchéance intellectuelle progressive, il y a tout lieu d'admettre la formation de foyers lacunaires. Encore faudra-t-il interroger soigneusement l'entourage de ces malades tombés dans la démence, avant de se prononcer sur l'existence de lésions encéphaliques qu'aucun trouble somatique ne révèle.

Pronostic. — Le ramollissement cérébral se produit dans des conditions tellement variables, et il modifie le fonctionnement de l'hémisphère dans des limites si étendues, que le pronostic ne peut en être formulé que d'une façon absolument générale. Tout d'abord, on peut dire que les grands ramollissements sont les plus graves; que les ramollissements doubles, surtout s'ils occupent la région opto-striée, sont, malgré leurs faibles proportions, particulièrement dangereux lorsqu'ils donnent lieu au syndrome glosso-labié; que les troubles paralytiques ont plus de chances de s'atténuer chez les sujets jeunes que chez les sujets vieux; que les lésions de la zone motrice entraînent des troubles dystrophiques plus sérieux que les lésions des régions silencieuses, etc., etc., toutes données dont on ne peut tirer, dans la pratique, qu'un parti relativement restreint.

C'est dans la première période, à la suite des accidents apoplectiques initiaux, que le pronostic présente les difficultés les plus grandes. Il faut toujours, avant de compter sur une amélioration même vraisemblable, attendre un délai de quelques jours, pour la simple raison que des ramollissements consécutifs à un ictus léger sont cependant capables de se compliquer d'encéphalite. La

température fournit à cet égard des renseignements assez précis; mais le temps que dure l'élévation thermique est quelquefois de plusieurs jours, quelquefois de plusieurs semaines. Si la température n'est pas très élevée, le pronostic n'est pas nécessairement fatal, car elle n'accuse qu'une réaction locale de moyenne intensité. Au contraire, l'hyperthermie est toujours un très fâcheux symptôme : alors on doit observer attentivement les voies respiratoires et ne pas attribuer d'emblée à une encéphalite la fièvre qui n'est que trop souvent l'indice d'une pneumonie secondaire et ultime.

De tous les phénomènes qui appartiennent à la période apoplectique, le plus grave est l'apparition de l'eschare fessière. L'érythème qui précède l'eschare n'entraîne pas nécessairement la formation de celle-ci, mais l'eschare elle-même est un présage de mort qui ne trompe guère.

Le pronostic est toujours assombri par les manifestations spasmodiques précoces, telles que la contracture ou les convulsions jacksonniennes. La contracture, durant les premiers jours, voire même dès le début apoplectique, est symptomatique d'une lésion qui touche l'épendyme ou qui s'est fait jour dans la cavité ventriculaire : ce cas est plus que sévère. Les convulsions jacksonniennes se produisant surtout lorsque la méninge est irritée, leur apparition doit toujours faire craindre une complication méningitique. Il est vrai que la méningite des ramollissements corticaux n'a pas de tendance spontanée à la généralisation.

Une fois passée la période apoplectique, la période paralytique évolue sans manifestations spéciales capables de modifier le pronostic. Tout dépend de la cause du premier ictus. S'il s'agit d'une embolie d'origine cardiaque, les apoplexies consécutives sont beaucoup moins à craindre que s'il s'agit d'une thrombose par artérite de l'hexagone. Si l'embolie est infectieuse, la suppuration du foyer est toujours possible; le pronostic, en pareille éventualité, emprunte à la maladie générale bien plus qu'à l'accident local son caractère de gravité.

On sait enfin que le ramollissement cérébral, pour rare qu'il soit chez l'enfant, peut être observé quelquefois à la suite de l'endocardite rhumatismale, de la diphtérie, etc. Les paralysies qui s'ensuivent sont d'autant plus susceptibles de s'amender que l'enfant est plus jeune.

Traitement. — Il ne peut être ici question que du traitement des accidents initiaux, c'est-à-dire de la conduite à tenir au moment où vient de se produire l'oblitération d'un tronc artériel.

Or, après ce que nous avons dit des difficultés du diagnostic différentiel, il faut se résoudre à n'agir que si l'on a une conviction formellement motivée sur la nature de la lésion. Il est de toute évidence qu'un traitement actif employé contre une ischémie cérébrale peut être dangereux s'il est employé contre une hémorrhagie. En présence d'un fait aussi redoutable que l'apoplexie, on a une tendance toute naturelle à user des grands moyens : la saignée, les révulsifs violents, les dérivatifs énergiques, etc. Souvent on a la main forcée par les parents ou l'entourage du malade, qui n'admettent pas que l'expectation soit le parti le plus sage. De là résulte que, dans l'immense majorité des cas, tous les apoplectiques sont traités de la même façon : la saignée, les sangsues aux apophyses mastoïdes, la glace sur la tête, le vésicatoire à la nuque, les sina-

pismes sur les membres, le purgatif drastique, sont les procédés ou agents uniformément mis en œuvre. On ne saurait trop insister sur les dangers d'une intervention si aveugle. Dans le doute, l'abstention s'impose. C'est presque affaire de simple honnêteté.

Si toutes les probabilités sont en faveur du ramollissement, il faut encore s'efforcer d'établir la cause immédiate de l'oblitération artérielle : thrombose ou embolie? S'il s'agit d'une thrombose, on doit, autant que faire se peut, raviver la circulation artérielle, de façon à prévenir la stagnation dans les voies collatérales et l'extension du caillot. On prescrira les stimulants cardiaques, en tête desquels figure la caféine, et l'on évitera surtout l'emploi des dérivatifs. Le malade sera maintenu horizontalement la tête basse, de façon à n'entraver en rien le cours de la circulation encéphalique.

Lorsqu'on suppose une embolie, surtout chez un sujet jeune, au cours de la maladie infectieuse qui a provoqué la formation des végétations ou des coagulations embolisées, il faut au contraire tempérer et régulariser les contractions du myocarde, de manière à empêcher, s'il est possible, toute migration nouvelle. Dans ces cas, la digitale est souvent indiquée; mais on ne doit pas considérer cette indication comme invariable, la digitale étant un médicament dont l'emploi exige une grande circonspection. Si l'on redoute les effets d'une activité cardiaque excessive, la position assise, ou du moins demi-couchée, est préférable.

Lorsque la cause du ramollissement est douteuse, l'immobilité et les révulsifs cutanés constituent tout le traitement permis.

Pour ce qui est du traitement électrique, tel qu'il est préconisé par de Renzi, ses indications et son application sont identiques à celles de l'apoplexie hémorrhagique.

CHAPITRE X

HÉMORRHAGIE CÉRÉBRALE

Cette désignation ne s'applique à peu près exclusivement qu'à l'épanchement de sang de provenance artérielle qui se fait dans l'hémisphère proprement dit. Les anciens mots d'*apoplexie*, *coup de sang*, *encéphalorrhagie*, etc., désignaient toutes les hémorrhagies intracrâniennes, suivies instantanément de perte de connaissance et de paralysie.

L'hémorrhagie cérébrale est la conséquence d'une rupture vasculaire spontanée sur le trajet d'une branche profonde des artères *perforantes* issues de l'hexagone de Willis. On réserve le nom d'*hémorrhagies méningées* aux épanchements qui se forment dans le territoire des artères superficielles ou corticales. Il ne sera pas ici question de ces dernières; leur histoire appartient tout entière à la pathologie des méninges.

En général l'irruption du sang dans le parenchyme cérébral se traduit immédiatement par une perte de connaissance, avec ou sans convulsions. Les mem-

bres sont inertes, insensibles; la respiration est profonde et bruyante; le cœur bat avec précipitation. C'est à cet état qu'on attribue plus spécialement, en clinique, le nom d'*apoplexie*. Il a été décrit déjà antérieurement. Nous redirons encore qu'il peut résulter aussi bien des hémorrhagies protubérantielles, cérébelleuses ou méningées, que de l'hémorrhagie intra-hémisphérique. Sa durée varie de quelques instants à plusieurs heures et même à plusieurs jours. Mais lorsque l'apoplexie est le fait d'une hémorrhagie hémisphérique, on voit le plus souvent s'amender les phénomènes graves qui la caractérisent; et alors apparaît nettement une paralysie occupant toute la moitié du corps, du côté opposé à l'hémisphère lésé. Cette paralysie résulte de l'interruption des faisceaux nerveux qui vont des centres corticaux aux centres spino-bulbaires. Lorsque ces faisceaux sont déchirés, l'*hémiplégie* est définitive. Lorsqu'ils sont simplement dissociés ou comprimés, la guérison est possible.

L'hémiplégie est donc le grand symptôme durable de l'hémorrhagie cérébrale; à l'impuissance motrice s'allie souvent une hémianesthésie sensitivo-sensorielle. La perte des fonctions sensitives n'est pas, elle non plus, irrémédiable; elle est subordonnée aux chances de résorption du sang épanché.

Lorsque le raptus hémorrhagique entraîne l'inondation des cavités ventriculaires, et en particulier du ventricule moyen, les symptômes apoplectiques ne s'atténuent pas; presque toujours la mort survient dans le coma, avec ou sans convulsions, au bout de quelques heures.

Anatomie pathologique. — Comme la plupart des hémorrhagies spontanées, l'hémorrhagie cérébrale est la conséquence d'une lésion primitive des parois artérielles. La rupture d'un vaisseau peut être favorisée par un surcroît de la pression sanguine, la plupart du temps d'origine cardiaque. Mais cette influence est contingente ou éventuelle; J. Worms-Muller, en doublant la masse du sang dans l'encéphale, n'en a vu résulter aucune déchirure. C'est donc en somme l'altération des tuniques vasculaires qu'il faut toujours incriminer : nous y reviendrons dans un instant.

Quantité de l'épanchement. — Les artères qui parcourent la substance cérébrale dans sa profondeur sont toutes de petit calibre. Il n'y a de grosses artères qu'à la surface. Cependant, si petites que soient ces artères, elles peuvent être le point de départ de vastes collections sanguines. Il est superflu d'insister sur les différences de quantité que présentent les foyers d'hémorrhagie; les uns sont presque microscopiques, les autres peuvent dépasser, en poids, 250 et même 300 grammes. Dans ce dernier cas, presque fatalement les ventricules sont inondés; le sang se fait jour dans l' « espace disponible ».

Siège de l'épanchement. — L'hémorrhagie cérébrale est peut-être un peu plus fréquente dans l'hémisphère droit que dans l'hémisphère gauche (Rochoux, Fleury), quoi qu'en aient dit Bertin et Meissner(1).

Dans l'un ou l'autre hémisphère le siège de prédilection de l'hémorrhagie est la *région* de la capsule externe, mais non la capsule externe elle-même; c'est-à-dire que le foyer peut occuper, soit la capsule externe, soit la portion

(1) Gintrac, sur un chiffre de 269 cas, trouve une majorité en faveur de l'hémisphère droit. Drozda (*Wiener med. Presse*, 1880, 10 et 11) donne le pourcentage suivant : hémisphère droit, 50,6; hémisphère gauche, 45,4. La question est jugée par ces chiffres. Elle est, somme toute, indifférente.

externe du putamen, soit l'avant-mur, soit la moelle de l'insula. Puis, viennent, par ordre de fréquence, la capsule interne, la couche optique, le centre ovale, etc. On peut donc, sans préciser davantage, établir en principe que l'hémorrhagie cérébrale a pour siège de prédilection la masse opto-striée, ainsi que l'avaient reconnu Valsalva et Morgagni, et, plus exactement, la partie antérieure des noyaux gris de l'hémisphère. C'est au niveau du noyau lenticulaire qu'elle présente son maximum de fréquence (Rosenthal). On doit à Charcot d'avoir démontré que l'artère aux dépens de laquelle l'hémorrhagie a lieu est le plus souvent la branche antérieure de l'artère externe du corps strié ou *artère lenticulo-striée* : pour cette raison on peut l'appeler *artère de l'hémorrhagie cérébrale.*

La *forme du foyer* est, on le conçoit, variable à l'infini ; mais, lorsque la collection occupe la région de la capsule externe, elle repousse, en général, le noyau lenticulaire en dedans, la moelle de l'insula en dehors, et s'insinue verticalement jusqu'à la couronne rayonnante. Selon qu'elle empiète plus ou moins haut sur celle-ci, elle entraîne l'interruption plus ou moins complète du faisceau pyramidal intra-hémisphérique.

On se rend bien compte de la forme du foyer lorsqu'on fait une coupe verticale, puis une coupe horizontale de l'hémisphère préalablement durci : la loge que se creuse le sang dans la substance nerveuse occupe la partie externe du putamen dans toute son étendue antéro-postérieure.

Il est rare que le foyer dépasse la substance corticale et même qu'il y pénètre. Le plus souvent il s'arrête à la couche des fibres limitantes de la substance grise. Lorsque le sang fait irruption dans l'espace sous-arachnoïdien, c'est presque toujours à la suite de l'inondation ventriculaire : celle-ci entraîne en effet assez fréquemment la rupture de la lame terminale, au-dessus du chiasma optique.

Contenu du foyer. — Dans les hémorrhagies récentes le sang se présente sous l'aspect d'un gros caillot pris en gelée, baignant dans le sérum et n'adhérant pas à toute la surface de la poche hémorrhagique. Si la lésion date de quelques jours, le coagulum s'est déjà rétracté; le sérum paraît plus abondant et la paroi est reliée à la masse cruorique par des ponts fibrineux.

Plus tard, et à mesure que le sang se résorbe, la quantité de sérum diminue à son tour et, finalement, il ne reste dans la cavité revenue sur elle-même qu'un détritus *ocreux*, constitué par des cristaux, de la graisse et du pigment hématique, détritus que Cruveilhier considérait comme indélébile. La résorption du caillot ne peut d'ailleurs s'effectuer qu'avec la participation de la paroi du foyer. La lacune qui en résulte a été appelée improprement *kyste apoplectique*; et, lorsque cette poche s'oblitère par cicatrisation, la lésion se trouve réduite à ce qu'on nomme encore une *cicatrice apoplectique.*

Parois du foyer. — Il est des cas où le sang trouve une place suffisante entre le putamen et la capsule externe : une cavité toute prête, et en quelque sorte réservée à l'hémorrhagie cérébrale, s'ouvre devant lui. Il s'y loge et ne fait presque aucun dégât. Mais le plus ordinairement cet espace ne lui suffit pas et la pression artérielle force la résistance des parois naturelles. Les parois de la cavité artificielle sont alors déchiquetées, infiltrées, parsemées de taches ecchymotiques. La zone du tissu nerveux ramolli a une épaisseur de 3 ou

4 millimètres et tranche par sa couleur « jaune serin » sur les parties avoisinantes. Le sang se coagule dans les anfractuosités, et ainsi s'établissent des adhérences fibrineuses entre le caillot et la substance cérébrale. Grâce à ces adhérences, une enveloppe se forme et s'étend tout autour du coagulum. Elle a une couleur d'un jaune transparent; d'abord molle et gélatineuse, elle diminue peu à peu d'épaisseur et se réduit à une lame de fibrilles conjonctives, signalée par tous les auteurs et désignée par Virchow sous le nom de *kyste apoplectique*. En dehors de cette membrane, le tissu nerveux subit la régression graisseuse et se résorbe. Le dernier terme de ce processus de guérison est donc l'enkystement des résidus du thrombus. L'organisation du thrombus n'est même pas un obstacle à sa résorption.

Lorsque le choc a été d'une telle intensité que le tissu nerveux en a subi un violent ébranlement à distance, les parois du foyer subissent une dégénération plus étendue, qui équivaut à un ramollissement surajouté à l'hémorrhagie. Dans ce cas, on voit souvent la matière cérébrale infiltrée de taches purpuriques, ramollie, tomber en *deliquium*. C'est l'encéphalite proprement dite.

Ce mode de terminaison n'est pas le seul qui entraîne la mort à bref délai. Chez les vieillards débiles, cachectiques, — par conséquent malpropres, — le caillot, au lieu de se résorber ou de s'enkyster, suppure.

Hémorrhagies punctiformes. — Rindfleisch a insisté sur une variété de l'hémorrhagie cérébrale caractérisée par des foyers multiples, agglomérés en grandes masses et donnant l'illusion d'une sorte de *ramollissement rouge*. Quelquefois ce sont des groupements de faible importance, épars dans la substance grise de l'écorce : on en voit de semblables à la suite des ictus apoplectiques de la paralysie générale (*apoplexie capillaire* des anciens auteurs).

Ces dernières hémorrhagies ont donc une tout autre signification que les hémorrhagies en grand foyer. On ne sait trop jusqu'à présent à quel mécanisme les rapporter. Wagner et ensuite Löwenfeld les ont décrites comme appartenant plus spécialement au mal de Bright. Strümpell les rattache aussi aux ramollissements inflammatoires aigus des maladies infectieuses, en particulier de l'influenza.

On n'est pas dans la même incertitude pour les grandes hémorrhagies, dont l'origine est toujours, ou très peu s'en faut, liée à une altération primitive et circonscrite des artérioles. Cette altération consiste dans l'*anévrysme miliaire*.

Anévrysme miliaire. — Sous ce nom, Charcot et Bouchard ont décrit, dans un travail mémorable [1], de petites poches vasculaires, visibles à l'œil nu, appendues aux artérioles comme des grains globuleux dont le diamètre varie de 2 dixièmes de millimètre à 1 millimètre et quelquefois plus. Lorsque leur paroi est mince, et si le sang qu'ils renferment est liquide, les anévrysmes miliaires ont une *couleur rouge violacé*; si le sang est ancien et déjà transformé en hématoïdine, ils sont *noirâtres*. Quand leurs parois sont épaisses, leur teinte est d'un bleu foncé. Leur *consistance* varie selon la nature du contenu; tantôt mous, tantôt fermes, élastiques et éclatant sous le doigt, ils peuvent acquérir, avec le temps, la dureté d'un grain de sable. Leurs *sièges de prédilection*, comme ceux des foyers eux-mêmes, sont, par ordre de fréquence

[1] *Œuvres complètes de J.-M. Charcot*, t. IX, p. 5.

décroissante : les corps opto-striés, l'écorce des circonvolutions, la protubérance, le cervelet, le centre ovale et le manteau cortical, les pédoncules cérébraux, enfin le bulbe. Quelquefois même on les rencontre dans le fin réseau de la pie-mère adhérant à la substance grise, soit à la surface des circonvolutions, soit au fond des sillons ou scissures. On peut les isoler assez facilement des parties ambiantes (tissu cérébral ou tissu vasculaire), avec une aiguille à dissocier. Ils marquent, en général, une empreinte en capsule dans le parenchyme nerveux. Souvent une coupe au hasard sur un hémisphère frais permet de les apercevoir par transparence ; alors un grattage léger suffit pour les faire saillir, et l'on constate qu'ils se continuent par un de leurs pôles avec un vaisseau artériel de petit calibre.

Lorsqu'on fait l'autopsie d'un sujet qui a succombé à une hémorrhagie cérébrale, il n'est pas toujours aisé de mettre en évidence l'anévrysme responsable. Cette recherche exige des précautions minutieuses que Charcot et Bouchard ont indiquées en détail et que nous résumerons. On admettra d'abord que, s'il s'agit d'un épanchement profond, la coupe de l'hémisphère, pratiquée en général au milieu de la région opto-striée et dans le sens vertico-transversal, a traversé le foyer principal. La première chose à faire, en pareil cas, est de déterger la cavité hémorrhagique, de laisser tomber du caillot ce qui s'en échappe naturellement, et, immédiatement, de placer les deux fragments de l'hémisphère dans de l'eau qu'on renouvellera fréquemment sans secousse. Au bout d'un temps variable, on arrive ainsi à isoler de petites masses cruoriques qui surnagent, encore rattachées au caillot sous-jacent par des filaments très déliés. Ces filaments sont des artérioles, et c'est sur ces artérioles, minutieusement débarrassées du magma fibrineux qui les enveloppe, qu'on trouvera les anévrysmes miliaires. Ceux-ci se présentent comme des ampoules sphériques, dont le contenu est du sang, et dont la paroi extrêmement mince est quelquefois fendue comme par éclatement. Les ampoules en question sont le plus souvent disposées sur le filament vasculaire comme des grains de chapelet ; d'autres fois, fusiformes, elles constituent des ectasies simples, effilées à leurs deux extrémités ; enfin, on en voit qui sont latérales et n'interrompent pas le calibre de l'artère.

Sous le microscope, l'ampoule musculaire apparaît avec les caractères bien tranchés d'une poche anévrysmale. Le sang qu'elle contient, tantôt absolument intact, tantôt déjà chargé de cristaux d'hématoïdine ou de graisse, remplit totalement la cavité. Mais c'est la structure de la paroi qui seule peut donner une idée exacte de la lésion primitive et fondamentale d'où résulte le grand raptus hémorrhagique. Un grossissement moyen suffit pour reconnaître que la membrane enveloppante est constituée par une lame conjonctive mitoyenne aux tuniques propres du vaisseau et à la gaine lymphatique. Ces tuniques, d'ailleurs, ne sont plus distinctes les unes des autres ; la musculeuse, raréfiée en amont et en aval de la poche, fait complètement défaut au niveau de celle-ci, de telle façon que la couche sous-endothéliale est en quelque sorte l'adventice elle-même. Et comme l'adventice est, d'autre part, confondue avec la gaine lymphatique, c'est la mince séreuse périvasculaire qui seule fait obstacle à la tension intra-artérielle. Il peut se faire que l'irritation chronique entretenue au niveau de cette gaine par la circulation même détermine une réaction histogé-

nique favorable ; la paroi s'épaissit, la voie lymphatique s'obstrue, une sorte de cicatrice enkyste l'anévrysme, et l'on voit courir à sa surface de petits vasa-vasorum sous forme de varicosités capillaires.

Quel processus spécial préside à la formation des anévrysmes miliaires ? Tout d'abord nous rappellerons que les anévrysmes miliaires avaient été aperçus par Cruveilhier, puis par Calmeil, qui n'avaient pas reconnu leur nature. Virchow, Meynert, Heschl, les avaient incomplètement décrits à l'occasion des dégénérescences vasculaires du cerveau. Gull semble être le premier auteur qui ait attaché une certaine importance, dans un cas unique il est vrai, à cette lésion d'aspect insignifiant, et qui l'ait considérée comme la cause immédiate d'une hémorrhagie cérébrale. Mais c'est à Charcot et Bouchard que revient le grand mérite d'avoir signalé l'étroite connexion pathogénique de l'hémorrhagie avec les anévrysmes miliaires, et surtout d'avoir déterminé le mode de formation de ces anévrysmes (1866-1868).

Les anévrysmes miliaires n'ont rien de commun avec les dilatations moniliformes ou les anévrysmes disséquants étudiés par Kölliker, Pestalozzi, Virchow. Toujours, en effet, ils siègent sur des artères visibles à l'œil nu. On les trouve non seulement dans les parois des foyers hémorrhagiques, mais dans toutes les parties saines de l'encéphale que nous avons énumérées. L'étude qu'en ont faite Charcot et Bouchard prouve en outre qu'ils sont le résultat d'un travail morbide préparé de longue date, intéressant la totalité du système artériel du cerveau, et caractérisé par une prolifération nucléaire considérable de la tunique adventice et de la gaine lymphatique. Cette altération, qu aboutit à la suppression progressive de la tunique moyenne, paraît indépendante de l'athérome proprement dit; elle n'exclut pas l'athérome, mais elle ne résulte pas de celui-ci. Cela même explique que l'hémorrhagie et le ramollissement coïncident rarement sur le même sujet. D'ailleurs, puisqu'il s'agit d'une *périartérite* et non d'une artérite interstitielle scléreuse, les relations de l'anévrysme miliaire avec la dégénérescence sénile des artères ne sont que tout à fait indirectes et fortuites. Les anévrysmes miliaires n'existent pas seulement chez les vieillards, on les trouve chez l'adulte, moins souvent il est vrai, et même chez les jeunes gens. Quelques observations d'hémorrhagie cérébrale infantile (Dejerine) semblent démontrer, vu leur localisation dans le foyer d'élection, la possibilité de leur existence chez les enfants, mais on peut admettre que l'encéphalite chronique en a favorisé l'éclosion.

La spécialité de l'anévrysme miliaire ou plutôt de la périartérite qui le prépare, a provoqué des recherches ayant pour but de déterminer si la consistance du tissu encéphalique ou telle autre condition anatomique n'étaient pas la cause de leur présence exclusive dans le cerveau. Ces recherches n'ont pas donné de résultat définitif, mais on a pu se rendre compte que la même lésion existe parfois dans la paroi de l'œsophage et sur le cœur (Liouville).

La démonstration de Charcot et Bouchard était trop concluante pour ne pas être admise presque universellement. Elle est devenue classique en France dès le premier jour. Pourtant, si le plus grand nombre des observateurs en reconnaissent l'exactitude, quelques-uns, entre autres Ziegler et Löwenfeld, formulent certaines réserves; le seul argument qu'ils invoquent est qu'on ne trouve pas *toujours* des anévrysmes miliaires chez les sujets qui succombent à l'hémor-

rhagie cérébrale. Cela n'implique pas qu'un anévrysme n'ait pas existé et ne se soit pas rompu; nous avons dit quelles difficultés on rencontre souvent pour découvrir l'anévrysme coupable. D'ailleurs Charcot et Bouchard, dès les premières pages de leur travail, se défendent d'attribuer *toutes* les hémorrhagies cérébrales sans exception à la rupture d'un anévrysme. « Pareille exagération, disent-ils, n'est jamais entrée dans notre pensée. »

Si le rôle de l'anévrysme miliaire dans l'hémorrhagie est aujourd'hui hors de cause, la pathogénie de cet anévrysme lui-même est encore discutée. Zencker, Eichler et Grasset l'attribuent non pas à une périartérite primitive, mais à une endartérite. Il est assez difficile de se prononcer du moment que la lésion définitive est toujours une ectasie vasculaire favorisée par la présence d'une gaine lymphatique où la poche trouve sa place; cependant, la spécialité même de cette gaine lymphatique, dans les centres nerveux, semble donner une certaine valeur à la première hypothèse.

Des lésions vasculaires primitives, autres que la périartérite avec anévrysme miliaire, peuvent donc être le point de départ de l'hémorrhagie cérébrale. Nous les énumérerons rapidement :

La *dégénération amyloïde* est primitive dans l'endartère des gros vaisseaux et dans la tunique moyenne des artères de petit calibre (Roth). Elle ne semble pas cependant jouer un rôle important dans la pathogénie de l'hémorrhagie. Il en est de même de la dégénérescence colloïde de l'adventice (Kromayer).

La *dégénération hyaline* est à la fois plus commune et plus dangereuse. Elle consiste dans une transformation des éléments des trois tuniques, plus spécialement de la tunique interne et de la tunique moyenne, caractérisée par une sorte de solidification des cellules après disparition de leurs noyaux. Cellules endothéliales et cellules musculaires semblent ainsi se condenser. La disparition du noyau est le fait essentiel; elle succéderait parfois à un gonflement temporaire (Œller, Langhans). Les interstices des éléments deviennent invisibles ; tout se confond en une masse homogène, uniformément colorée par les réactifs, et où l'on distingue à grand'peine la primitive organisation cellulaire.

La dégénération hyaline envahit parfois de longues étendues de ramifications vasculaires ; mais, le plus souvent, elle se limite à des territoires circonscrits, n'intéressant qu'une arborisation artérielle ou capillaire. Comme elle frappe indifféremment tous les éléments de la paroi, il y a lieu d'admettre que son apparition résulte d'une imprégnation de ceux-ci par une substance coagulante, charriée par le sérum sanguin ou par la lymphe interstitielle. Naturellement l'endothélium, en contact immédiat avec le sang, est plus sujet à cette dégénération [1].

L'*artério-sclérose* est un processus tout différent. Il consiste dans une hyperplasie primitive de l'endartère, ayant pour conséquence le rétrécissement de la lumière du vaisseau sans diminution de son calibre total. L'épaississement de la tunique moyenne suit, à échéance variable, l'endartérite. L'irritation se propage même à l'adventice. Dans ces cas, le vaisseau présente des nodosités comparables à des fragments de tuyau de pipe. On trouve ces nodosités sur les

[1] Les capillaires subissent aussi la dégénérescence calcaire; celle-ci pourrait être confondue à première vue avec la dégénération hyaline, si la grande affinité de la substance hyaline pour les réactifs colorants n'était vraiment caractéristique.

branches de l'hexagone de Willis, sur l'artère basilaire, sur la sylvienne, sur la cérébrale antérieure, surtout au niveau de leurs bifurcations, rarement sur les petites ramifications corticales de ces vaisseaux, plus rarement encore sur leurs branches profondes. L'augmentation de volume de la tunique interne aboutit à une oblitération partielle, d'où résulte fréquemment une thrombose. Mais quelquefois aussi la sclérose, étendue à la totalité de l'épaisseur vasculaire, ne présente plus les conditions voulues de résistance à la paroi sanguine. Alors se produit une hémorrhagie, et celle-ci est en général intraventriculaire. On peut écarter de prime abord toute relation pathogénique entre l'artério-sclérose proprement dite et les anévrysmes miliaires. L'artério-sclérose sur les vaisseaux de l'hexagone répond au type de l'*artérite déformante* ou *noueuse*; elle survient dans les mêmes conditions que l'*arthrite déformante* ou *noueuse*. C'est le *morbus senilis arteriarum*, qu'on a assimilé au *morbus coxæ senilis* de Virchow.

Enfin on a signalé une friabilité plus grande des vaisseaux, sans lésions visibles, sous la dépendance d'une moindre solidité de la charpente névroglique. C'est cette friabilité problématique que Rochoux considérait comme la cause du « ramollissement hémorrhagique ».

Toutes ces lésions sont capables de favoriser la rupture des artérioles cérébrales. Mais, en somme, le nombre des cas où elles ont pour conséquence l'hémorrhagie intra-hémisphérique est beaucoup plus restreint que celui des thromboses avec ramollissement consécutif dont elles sont le point de départ. L'opinion de Charcot et de Bouchard demeure donc la plus solidement établie, et elle ne comporte que des réserves exceptionnelles (Ziegler, Löwenfeld).

Pathogénie. — Les causes de l'hémorrhagie sont communément ramenées à trois chefs : 1° la surtension vasculaire, dont le facteur direct est le plus souvent l'hypertrophie cardiaque; 2° le défaut de consistance du parenchyme cérébral; 3° le défaut de résistance des artères. Les deux premiers chefs sont négligeables : la surtension vasculaire, d'origine cardiaque ou rénale, considérée comme des plus efficaces par Legallois, Corvisart, Bricheteau, Bouillaud, Rokitansky, Leubuscher, etc., ne s'observe dans les autopsies que 40 fois sur 100 ; l'atrophie rénale n'existe pas seulement dans le tiers des cas. Quant à la friabilité de la substance cérébrale, si elle a quelque influence pathogénique, ce n'est jamais que par exception. Le ramollissement préalable (Rochoux) n'est *hémorrhagipare* que si le foyer de nécrobiose renferme, du moins chez l'adulte, des anévrysmes miliaires. C'est donc encore la pathogénie de l'anévrysme miliaire et les conditions de sa rupture qu'il faut envisager.

Assurément la dyscrasie goutteuse est la cause la plus évidente de l'altération artérielle. Mais quelle substance exerce cette irritation en quelque sorte spécifique qui aboutit à la formation de l'anévrysme? On l'ignore encore et il est vraisemblable que l'anévrysme est la conséquence de toute irritation de l'artériole, non pas tant du fait de tel ou tel agent que du fait de la structure même de la paroi vasculaire. A tel mode de répartition des éléments constitutifs d'une paroi artérielle correspond telle ou telle lésion. Pour les branches des artères lenticulo-optiques et lenticulo-striées, la terminaison naturelle de l'artérite est l'anévrysme miliaire. Le saturnisme qui crée la dyscrasie goutteuse, l'alcoolisme qui fait l'endartérite, les pyrexies ou maladies générales infectieuses, le mal de Bright, etc., revendiquent la même influence. Quant aux

circonstances qui favorisent la rupture, elles se résument dans la brusque augmentation de la tension artérielle intra-anévrysmale. Ici, sans aucun doute, la contraction du myocarde intervient d'autant plus efficacement que le cœur est plus énergique : tel est le cas de l'hypertrophie goutteuse ou brightique ; et elle intervient surtout d'autant plus directement que les parois de l'aorte ou des carotides envahies par l'athérome et privées d'une partie de leur élasticité transmettent plus immédiatement au cerveau le choc systolique.

Ceci étant, deux questions se posent : 1° pourquoi les anévrysmes miliaires n'existent-ils presque exclusivement que dans les centres nerveux? 2° pourquoi l'anévrysme de l'artère lenticulo-striée est-il le plus sujet à se rompre? Une même réponse suffit aux deux questions. Les artères lenticulo-optiques et lenticulo-striées sont des *artérioles* fragiles, issues *directement et sans transition insensible* d'un vaisseau de puissant calibre. Ce sont, en outre, des artérioles *terminales*, c'est-à-dire qu'elles ne s'anastomosent pas entre elles, comme s'anastomosent les artères corticales (Mendel). La pression dans ces vaisseaux de faible résistance est donc à peu près égale à la pression carotidienne, tandis que la pression dans les artères corticales est notablement inférieure (Mendel). Or il résulte des expériences de H. Weber que toute augmentation de pression dans un tube extensible produit non seulement une dilatation, mais encore un allongement de ce tube. La répétition de cet allongement à chaque systole entraîne progressivement avec l'âge une atrophie des cellules musculaires et en général de tous les éléments de la paroi. Dans aucun autre organe ce mécanisme pathogénique des dilatations des petits vaisseaux ne se trouve réalisé ; d'autant que les vaisseaux du névraxe sont, par surcroît, engainés dans une tunique lymphatique, à laquelle aucune autre n'est comparable, et qui permet l'augmentation de calibre en tous sens d'où résultent les formations ampullaires.

Étiologie. *Causes prédisposantes.* — Ce qui vient d'être exposé touchant le rôle de la diathèse goutteuse, de l'alcoolisme, du saturnisme, voire même de la syphilis, permettrait de confondre dans un même chapitre la pathogénie et l'étiologie de l'hémorrhagie cérébrale s'il ne fallait réserver à la goutte cérébrale proprement dite une mention toute particulière. L'hérédité, selon Charcot, Guéneau de Mussy, Dieulafoy, serait incontestable ; et elle se manifesterait en dehors de toute autre détermination goutteuse familiale.

Il a y longtemps d'ailleurs qu'on a décrit l'habitus apoplectique : tête volumineuse, cou gros et court, visage « congestionné », regard brillant, physionomie animée, reflétant un caractère mobile et aux emportements faciles. S'il y a du vrai dans cette esquisse tracée depuis des siècles, on aurait tort de la considérer comme rigoureusement conforme à la réalité. En prenant l'inverse de ce portrait d'apoplectique, on imaginerait, sans risquer de se tromper, un personnage parfaitement capable de faire des anévrysmes miliaires.

Les hommes sont plus exposés que les femmes à l'hémorrhagie cérébrale ; la plus grande fréquence des cas oscille entre la cinquantième et la soixante-dixième année.

Les enfants ne sont guère atteints d'hémorrhagie cérébrale par le seul fait d'une diathèse, en dehors de la syphilis ou de la tuberculose ; encore ces deux maladies constitutionnelles n'ont-elles qu'une influence de prédisposition très restreinte. Le syphilome et le tubercule du cerveau peuvent être le point de dé-

part du raptus hémorrhagique, mais c'est dans les affections locales de la méninge molle que ceux-ci ont le plus de chances de se produire. Il faut aussi mentionner les hémorrhagies qui surviennent éventuellement au cours des encéphalites infantiles. Ce sont des accidents surajoutés à la maladie fondamentale ; ils n'ont aucune autonomie clinique ou anatomo-pathologique.

Causes occasionnelles. — Toute cause, physique ou morale, dont l'effet immédiat est d'accélérer la circulation en augmentant l'intensité de la systole cardiaque, est de nature à provoquer l'apoplexie sanguine chez les sujets porteurs d'anévrysmes miliaires. C'est-à-dire que toutes les émotions, joie ou colère, tous les efforts, quintes de toux, vomissements, etc., sont signalés parmi les causes occasionnelles de l'ictus.

Si la surtension cardiaque fait défaut, du moins la surtension artérielle peut être le plus souvent invoquée : le bain à la suite d'un repas copieux, le bain froid surtout, le froid atmosphérique même, ont été de tout temps incriminés. Il est, du reste, un fait notoire, c'est que dans les asiles de vieillards, l'hiver est la saison des apoplexies sanguines. L'influence des dépressions barométriques n'est guère, elle non plus, récusable ; mais on ne saurait s'attarder à ces coïncidences, où l'on a cru voir des relations de cause à effet : les quartiers de la lune, le coucher du soleil, etc.

Enfin, parmi les causes réellement efficaces, il en est une qu'on ne peut méconnaître : l'ivresse. Il est vrai que l'hémorrhagie cérébrale n'en résulte pas plus fréquemment que l'hémorrhagie méningée. L'ivresse est donc d'une manière générale une occasion d'hémorrhagies *intra-encéphaliques*.

Symptomatologie. — *Prodromes.* — Il s'en faut que l'hémorrhagie cérébrale s'annonce toujours par des prodromes. Le plus souvent elle frappe à l'improviste ; et, seulement dans un nombre de cas assez restreint, elle est précédée par des phénomènes dits « congestifs », tels que : bourdonnements d'oreilles, éblouissements, vertige, engourdissement persistant dans un membre, etc.

La durée de ces signes précurseurs est elle-même indéterminée ; pas plus que leur intensité elle ne peut servir à prévoir l'accident. La constatation d'une hypertrophie cardiaque chez un sujet goutteux et déjà âgé a, sous ce rapport, bien plus de valeur que les prodromes proprement dits.

Apoplexie avec hémiplégie. — Les symptômes de l'hémorrhagie cérébrale ne sont pas très variables.

Dans l'immense majorité des cas, cette affection se traduit par une *apoplexie suivie d'hémiplégie motrice.* Tel est le type clinique qui sert de base à toutes les descriptions classiques.

Ictus apoplectique. — L'apoplexie, presque toujours, est soudaine ; le sujet est comme foudroyé. Tantôt on le voit s'arrêter brusquement pendant la marche, passer les mains sur son visage, osciller un instant et s'abattre comme une masse, en poussant un sourd gémissement ; le visage est pâle, les traits sont parfois animés de secousses fibrillaires, les pupilles sont en général contractées. Tantôt l'ictus débute par une crise convulsive identique à l'épilepsie (Morgagni), et aboutissant à un sommeil comateux sans réveil. Tantôt enfin l'attaque survient pendant la nuit, sans bruit ; et c'est le matin seulement qu'on constate le mal ; ce cas est parmi les plus fréquents.

L'état apoplectique est caractérisé par un anéantissement absolu de toutes les fonctions de la vie de relation et l'abolition partielle des actes réflexes. La respiration est rare, profonde, bruyante, ronflante même, affectant souvent le rythme connu de Cheyne-Stokes. Le pouls est fort et peu fréquent mais régulier. Le visage est d'une pâleur blafarde, imprégné de sueur, inerte; les paupières entr'ouvertes laissent voir une pupille large d'abord, resserrée ensuite et insensible à la lumière; le contact de la cornée non seulement n'est pas perçu, mais ne provoque pas le réflexe palpébral. Tous les modes de la sensibilité sont abolis. La température rectale est au-dessous du chiffre normal (Bourneville, Charcot). Les sphincters sont relâchés, les membres sont absolument flasques.

Ainsi, quel que soit le côté de la lésion, le premier résultat de l'ictus hémorrhagique est d'annihiler en totalité les fonctions motrices et sensitivo-sensorielles.

Déviation conjuguée de la tête et des yeux. — Et cependant un fait d'une importance capitale permet déjà non seulement d'affirmer l'existence d'une lésion cérébrale, mais de déterminer l'hémisphère qui en est le siège. Le patient en effet, couché dans le décubitus dorsal ou replacé dans cette position tend à incliner la tête du côté de sa lésion; cette inclinaison est accompagnée d'un léger mouvement de torsion du cou avec déviation conjuguée des globes oculaires du même côté (voy. plus haut, *Apoplexie*).

Pour cette raison, on dit communément que le malade *regarde sa lésion.*

Réflexes. — Au moment même de l'ictus les réflexes tendineux sont quelquefois exagérés. Ils le sont toujours, autant qu'on en peut juger d'après les cas assez rares où le médecin arrive à temps, lorsque la lésion est une hémorrhagie intra-ventriculaire ou immédiatement sous-corticale. Peu d'instants après l'attaque ils sont abolis, et il en est de même, en tout cas, des réflexes cutanés. Les pupilles momentanément contractées se redilatent peu à peu.

Les réflexes du visage ou les actes automatiques de la physionomie provoqués par les stimulations énergiques, spécialement par les appels à haute voix, sont totalement supprimés. La perte de connaissance est complète.

C'est cependant par le réveil de la sensibilité générale et de la conscience que l'état d'ictus apoplectique se transforme insensiblement en état de coma vigil.

Période de réparation progressive. — Peu à peu le malade sort de sa torpeur. Il sent vaguement les piqûres, les pincements, toujours plus nettement du côté sain; la douleur inconsciente se manifeste d'abord par des mouvements de retrait; la douleur perçue se reconnaît à des mouvements combinés de défense, exécutés par le bras ou la jambe non paralysés. L'expression verbale consiste d'abord en grognements caractéristiques, où l'on devine l'*intonation* de phrases encore inarticulées. Le jeu de la physionomie devient de plus en plus apparent, et déjà l'on constate la déviation des traits du visage du côté sain. L'hémiplégie faciale se révèle par le fait du retour des mouvements. La respiration encore profonde et bruyante enfle la cavité buccale du côté de la paralysie; l'air s'échappe par la commissure de ce côté, où le buccinateur flotte sans tonicité : on dit que *le malade fume la pipe.*

La face est le plus souvent rouge, vultueuse, avec une élévation progressi-

vement notable de la température du côté paralysé. La même rougeur avec *hémithermie* (Vanlair) existe sur les deux membres.

Les battements cardiaques perdent momentanément de leur intensité. La température rectale ne dépasse guère 38 degrés.

A mesure que les heures ou les jours s'écoulent, la localisation de l'hémiplégie apparaît avec plus de netteté, et en même temps réapparaissent les réflexes cutanés et tendineux. Les réflexes crémastérien, abdominal, fessier seraient encore quelque temps abolis.

Troubles de motilité. — En règle générale, la paralysie est toujours plus prononcée au membre supérieur qu'au membre inférieur. La paralysie faciale est tantôt très marquée, tantôt si peu évidente qu'elle passe parfois inaperçue.

Au membre supérieur, l'hémiplégie est totale et complète : totale en ce sens qu'elle affecte tous les muscles de ce membre; complète en ce sens que l'impotence est absolue. Soulevé au-dessus du lit, le bras retombe inerte, de tout son poids.

Au membre inférieur il en est de même; cependant il n'est pas rare que, peu de temps après l'attaque, le malade soit en état, non de le maintenir au-dessus du plan du lit, mais de l'empêcher de retomber lourdement. Ici d'ailleurs, comme en toute autre circonstance, la localisation de la lésion centrale commande les symptômes, et il n'est possible d'établir aucune règle fixe. Ce qu'on peut dire c'est, nous le répétons à dessein, que la jambe est ordinairement moins impuissante que le bras, et qu'elle récupère ses fonctions la première.

Les muscles du tronc participent à l'hémiplégie (Nothnagel, Vulpian). Leur incapacité fonctionnelle est assez difficile à déterminer, en ce sens que le patient ne peut s'asseoir que malaisément, et que, même dans la position assise, l'impotence du bras et de la jambe modifient profondément les conditions de stabilité et de mouvement du tronc.

A la face, l'asymétrie mérite d'être examinée dans l'état de repos et dans l'état d'activité. Au repos elle est parfois très apparente. Elle consiste dans ce fait que la moitié *inférieure* du visage du côté paralysé a perdu ses rides ou ses plis normaux et est entraînée en masse du côté sain. La moitié supérieure du visage est respectée : c'est-à-dire que les muscles frontal, sourcilier, orbiculaire des paupières sont indemnes. Contrairement à ce qu'on observe dans les paralysies faciales périphériques, le clignement s'effectue normalement ou seulement avec un très léger retard du côté paralysé; il n'existe ni renversement palpébral, ni à plus forte raison, épiphora. Les plis du front subsistent ou ne sont que très superficiellement effacés.

L'hémiplégie faciale est donc une paralysie de la partie inférieure de la face, ou, comme on dit couramment, une *paralysie du facial inférieur*, sans qu'il existe une distribution périphérique ou un trajet central spéciaux pour ce qu'on appelle arbitrairement le nerf facial inférieur. Si cette dénomination est justifiée dans une certaine mesure, c'est parce que les lésions du noyau du facial au niveau de l'origine réelle de la sixième paire produisent, dans certains cas, une paralysie d'une moitié supérieure de la face et une paralysie de l'abducteur correspondant (Mendel). Or dans l'hémiplégie faciale d'*origine hémisphérique* on ne voit jamais s'associer ces deux troubles. Exceptionnel-

lement on constate une paresse de l'abducteur, mais sans paralysie véritable.

A l'état d'activité, le visage de l'hémiplégique est tout à fait caractéristique. Les mouvements *volontaires*, les grimaces surtout exagèrent l'asymétrie. On voit alors que le sillon naso-labial est effacé, que la narine est abaissée et plus étroite; lorsqu'on fait siffler le malade, la commissure labiale tombe en s'amincissant, tandis que l'autre commissure, celle du côté sain, s'entr'ouvre et se relève. De là, cette forme de l'orifice buccal en point d'exclamation (Charcot) qui permet souvent de localiser à première vue une lésion d'hémisphère.

Dans les mouvements purement automatiques, comme le rire ou les pleurs, bien plus spontanés que les mouvements qui accompagnent la parole, l'asymétrie disparaît quelquefois totalement. Il n'est donc pas toujours vrai de dire que le malade ne rit ou ne pleure que d'un côté. *Lorsque l'asymétrie disparaît ou diminue dans les mouvements automatiques, il est à peu près certain que les noyaux opto-striés sont respectés. Lorsque dans les mêmes mouvements elle s'exagère, il est fort probable que la lésion a détruit en partie ces centres.*

La langue est déviée en masse vers le côté paralysé, mais la pointe s'incurve du côté opposé, comme dans l'hémiplégie par thrombose.

Le voile du palais tombe et se dévie légèrement du côté sain. Rarement la voie est nasillarde.

Les troubles de la parole d'ailleurs se réduisent à l'embarras de l'articulation des mots, qui résulte de l'asymétrie relative du tonus musculaire dans les organes phonateurs. Presque jamais en effet l'hémorrhagie cérébrale ne donne lieu à l'aphasie; à peu près seule, l'aphasie motrice existe, du fait de la destruction des fibres cortico-pédonculaires internes. C'est à cette forme spéciale, sous-corticale, qu'on a donné improprement le nom d'aphasie ataxique; le qualificatif *ataxique* ne s'applique qu'au défaut de coordination des commandements moteurs partis de l'écorce, mais non à une incorrection des *souvenirs moteurs* dans l'écorce elle-même.

Les aphasies sensorielles sont peut-être encore plus rares.

L'anesthésie absolue constatée au moment de l'ictus, est presque toujours transitoire. Dans la période de réparation progressive elle s'atténue promptement. La sensibilité à la douleur réapparaît la première. Un seul cas fait exception : c'est celui où la lésion ayant empiété, en arrière de la capsule externe, sur la région dite du carrefour sensitif, tous les modes de la sensibilité restent abolis. Le carrefour sensitif occupe le tiers postérieur du segment lenticulo-optique de la capsule et, en outre, l'intervalle de substance blanche qui sépare la couche optique de la rigole postérieure de l'insula. La destruction des fibres de cette région (qui contiennent vraisemblablement tous les conducteurs sensitivo-sensoriels) peut entraîner une hémianesthésie *absolue*, unilatérale et parfaitement dimidiée, identique à l'hémianesthésie des hystériques (Charcot). L'existence d'un pareil syndrome, où l'on voit se combiner l'anesthésie pour les couleurs et même une amblyopie très prononcée avec la perte de la sensibilité cutanée et thermique, contribue d'une manière incontestable au diagnostic de localisation de certains foyers. Mais il faut tenir compte de ce fait que le traumatisme cérébral ou choc hémorrhagique est capable de faire naître le syndrome chez des sujets qui n'ont pas de lésion du carrefour sensitif. Il ne faut donc pas se hâter de conclure à une localisa-

tion trop précise; on risquerait de voir ce diagnostic infirmé par la disparition brusque du syndrome, ou par sa guérison, ou par son transfert après une application d'aimant (Debove).

Quelque temps encore après que le malade a repris conscience de lui-même, la paralysie des muscles viscéraux peut persister : tantôt c'est une rétention d'urine, tantôt et plus souvent c'est une incontinence. Peu à peu ces fonctions se régularisent, mais la constipation est la règle.

Les modifications de la température *centrale* dont il a été question à propos de l'apoplexie ne sont pas constantes. D'abord abaissée (Charcot), elle oscille entre 36° et 37°, et n'atteint ou ne dépasse la normale que plusieurs heures après l'ictus.

La température *locale* est toujours plus élevée du côté paralysé. La différence en faveur des membres inertes est en moyenne d'un demi-degré ou de deux tiers de degré. Elle coïncide avec une vascularisation cutanée plus apparente, une rougeur cyanique, un œdème quelquefois très marqué.

Le plus ordinairement l'œdème est associé à une hyperesthésie profonde et diffuse; mais il n'existe pas de corrélation constante entre les deux phénomènes; il y en a une beaucoup plus évidente entre la température et l'*apparition* de l'œdème. Lorsque l'œdème a déjà plusieurs jours de date, on peut noter, au contraire, un léger refroidissement du côté paralysé. Lorsqu'à un moment donné les membres paralysés ont commencé à se refroidir, il est rare que leur température remonte au degré normal. La plupart des vieux hémiplégiques sont très sensibles au froid extérieur.

Les troubles de la nutrition locale, précoces ou tardifs, sont ceux qui ont été étudiés à propos de l'apoplexie et de l'hémiplégie en général. Ils semblent plus prononcés à la suite de l'hémorrhagie qu'à la suite du ramollissement cérébral, en particulier les érythèmes, les éruptions bulleuses et le décubitus aigu.

Les troubles de la nutrition générale sont moins constants que les troubles de la nutrition locale. Ils présentent aussi plus de difficultés d'interprétation.

L'amaigrissement pur et simple, par exemple, ne peut pas être attribué à une insuffisance de l'alimentation, car il se produit quelquefois chez des apoplectiques qui mangent abondamment et même avec gloutonnerie. L'*obésité* et la *polysarcie* ne sont pas rares. Ici l'immobilité paraît exercer une influence. L'apparition de la glycosurie ou de l'albuminurie est chose assez commune. Ces deux symptômes peuvent même coexister. Leur rôle comme agents de dénutrition n'est pas établi. Ils relèvent sans doute, l'un et l'autre, d'un défaut de nutrition plus général, et qui trouve sa raison d'être dans la perturbation des centres gris du plancher du quatrième ventricule. C'est à la même perturbation, dont l'origine réflexe est au moins vraisemblable, qu'on doit rapporter une certaine tendance à l'hémophilie, se traduisant par des hémorrhagies gastriques (Lépine, Charcot) ou intestinales (Andral), comme on en voit se produire à la suite des lésions expérimentales du pont de Varole (Brown-Séquard).

Enfin lorsque, sans cause apparente, on assiste à une élévation brusque de la température, il est très probable que le parenchyme cérébral subit un

processus inflammatoire. Dans ce cas l'issue est à peu près invariablement fatale.

Période d'hémiplégie. — Quand la mort n'a pas lieu dans les vingt premiers jours, on voit succéder à la période de réparation progressive la période dite d'*hémiplégie confirmée.* L'infirmité est définitive, mais elle a, d'une façon irrécusable, dans tous les cas d'*hémorrhagie*, une tendance marquée et constante à l'amélioration. Cette hémiplégie est toujours spasmodique et s'annonce par l'exagération des réflexes tendineux, très souvent aussi par la trépidation spinale provoquée. A la même période, dont le début coïncide nettement vers le vingtième jour avec ces phénomènes, on constate parfois l'apparition de mouvements choréiformes ou athétosiques : Nous y reviendrons un peu plus loin. Mais dès lors l'aspect et l'évolution de l'hémiplégie sont identiques à ceux de toute hémiplégie cérébrale; c'est-à-dire que l'hémorrhagie ne leur imprime pas un caractère qui permette de les différencier de l'hémiplégie par thrombose. On peut cependant affirmer que les fonctions psychiques, la mémoire en particulier, et la disposition générale du caractère subissent une altération moins durable que chez les sujets frappés de ramollissement cortical.

Marche, durée, terminaison de l'hémorrhagie cérébrale de forme commune. — Beaucoup d'éventualités sont à envisager :

1° La mort peut être subite, absolument foudroyante ; mais c'est un fait exceptionnel. La mort foudroyante relève bien plus souvent de l'hémorrhagie méningée avec inondation ventriculaire, que de l'hémorrhagie intra-hémisphérique.

2° La mort survient fréquemment dans le coma. Tel est le cas des grandes hémorrhagies sans inondation ventriculaire; le moment de la mort varie selon la résistance du sujet, chose impossible à préciser.

3° La mort a lieu après la période de coma, avant la période de contracture secondaire. Elle est la conséquence d'une encéphalite diffuse aiguë qui se révèle cliniquement par l'élévation durable de la température, l'agitation, l'état spasmodique ; la pneumonie lobulaire hypostatique est une complication très commune et particulièrement favorable au développement de l'encéphalite.

4° La pneumonie, sans encéphalite, est une cause de mort rapide, dans les huit ou dix premiers jours qui suivent l'attaque.

5° La mort est la règle presque absolument générale à la suite du décubitus aigu.

6° Les hémorrhagies viscérales sont rarement l'occasion d'accidents graves; on a cependant signalé des cas où elles ont entraîné l'issue fatale.

7° Des apoplexies successives et en quelque sorte subintrantes, surtout lorsqu'elles ont lieu à court intervalle, sont presque toujours mortelles.

8° Les guérisons partielles ne sont pas rares. Il faut entendre par là les améliorations de l'état paralytique qui laissent au malade la possibilité de récupérer certains mouvements d'ensemble des membres paralysés. Les mouvements des petites extrémités sont toujours les derniers à revenir.

9° Les guérisons presque totales, déjà exceptionnelles, sont celles qui consistent dans la disparition à peu près complète de l'hémiplégie. Il s'agit, en pareil cas, d'hémorrhagies de la capsule externe n'ayant exercé d'autre influence fâcheuse qu'une compression des fibres pyramidales, et ne laissant après elles qu'un caillot résiduel insignifiant.

10° Les guérisons totales, vraiment très rares mais réelles, font suite à la résorption intégrale du caillot. Le diagnostic rétrospectif pourrait rester hésitant si l'anatomie pathologique ne venait pas, de temps à autre, démontrer la présence d'une infiltration ocreuse lamellaire dans la région de la capsule externe, au lieu d'élection de l'hémorrhagie cérébrale.

Formes cliniques. — Le cas le plus ordinaire est celui que nous avons envisagé. Mais dans la pratique, il ne se réalise pas toujours; des variétés de localisation et d'étendue de l'hémorrhagie dépendent les formes cliniques les plus disparates.

1° *Apoplexie avec hémiplégie partielle.* — Cette forme est tout à fait rare. A l'inverse du ramollissement cortical, qui donne lieu si souvent à des monoplégies, l'hémorrhagie cérébrale produit des hémiplégies légères mais totales. Cela se conçoit aisément, puisqu'une lésion en foyer, même très petite, occupant la région de la capsule interne, intéresse presque toujours la totalité du faisceau pyramidal. Si le foyer siège dans les noyaux opto-striés, il peut se faire que tel ou tel groupe de fibres capsulaires soit interrompu à l'exclusion des autres. De là une hémiplégie partielle, dont le diagnostic est forcément très difficile.

2° *Apoplexie avec hémichorée ou hémiatéthose.* — A la suite d'un ictus dont l'effet immédiat est la suppression de toutes les fonctions motrices et de la conscience, on voit se produire, en même temps que le retour de la conscience, un retour progressif, rapide et régulier des fonctions motrices. Il n'y a donc pas d'hémiplégie à proprement parler; au lieu de cela, les membres du côté opposé à l'hémisphère lésé présentent une série de troubles spasmodiques, consistant en des contractions incoordonnées, d'intensité variable, s'exagérant à l'occasion des mouvements volontaires, mais persistant même en dehors de ceux-ci. Cette forme clinique de l'hémorrhagie est exceptionnelle, en ce sens qu'elle n'est jamais pure, c'est-à-dire qu'il est presque toujours possible de constater une certaine incapacité motrice. Lorsque l'incoordination hémichoréique ou hémiatéthosique est indépendante de tout phénomène paralytique, on peut admettre que le faisceau pyramidal dans la capsule est irrité, comprimé ou dissocié par la collection sanguine, mais non interrompu dans la continuité de ses fibres (1). L'apoplexie avec hémichorée ou hémiathétose est donc le fait des hémorrhagies interstitielles de la couche optique ou de la partie postérieure du putamen.

Il est encore assez fréquent d'assister au développement de ces troubles, six semaines environ après l'attaque, par conséquent vers l'époque où la paralysie devrait devenir évidente, s'il s'agissait d'une hémorrhagie *intra-capsulaire*. L'hémorrhagie extra-capsulaire de l'hémichorée et de l'hémiathétose évolue d'ailleurs, au point de vue clinique, comme l'hémorrhagie classique. Avec la régression du caillot, l'hémichorée ou l'hémiathétose s'amendent. Lorsque le foyer est tellement voisin du faisceau capsulaire que l'irritation de celui-ci devient permanente, l'hémichorée ou l'hémiathétose persiste; l'hémichorée surtout. Ces troubles moteurs, du reste, ne diffèrent en

(1) Charcot, *Leçons du mardi*, t. I, p. 370, et Stephan de Zaandan, *Rev. de Méd.*, 1887, n° 3, p. 205.

rien, dans l'hémorrhagie cérébrale, de ce qu'ils sont dans le ramollissement; et l'étude en a déjà été faite d'une façon suffisante pour qu'il soit inutile d'y insister à nouveau.

3° *Apoplexie avec hémiplégie et hémianesthésie.* — Cette variété clinique n'est pas très commune; elle est cependant d'un haut intérêt pratique, attendu que la question du diagnostic différentiel est ici particulièrement difficile à résoudre. Complète ou incomplète, totale ou partielle, l'hémiplégie motrice peut se compliquer d'une hémianesthésie identique à celle des hystériques. L'insensibilité est répartie très exactement sur la moitié du corps paralysée; elle est un phénomène de même date et de même provenance que la paralysie elle-même; elle est, comme nous l'avons déjà dit, si prononcée qu'on peut enfoncer des épingles dans la profondeur de la peau sans provoquer la moindre souffrance. « Et non seulement cette hémianesthésie est relative au toucher, à la piqûre, au froid, mais elle porte aussi sur la sensibilité spéciale; la moitié de la langue ne sent pas les substances amères, la narine du côté de l'hémiplégie ne sent pas les odeurs comme celle du côté sain, l'oreille du côté de l'hémiplégie entend moins bien que l'autre. Enfin le champ visuel est rétréci des deux côtés, comme cela se voit chez les hystériques [1]. »

Il n'est pas habituel que l'hémianesthésie dont il s'agit soit aussi accusée que celle des hystériques. Cela se voit néanmoins. Et si, d'autre part, on ne l'observe pas plus fréquemment, cela tient à ce que la localisation de l'hémorrhagie qui commande ce syndrome est relativement rare.

L'hémianesthésie sensitivo-sensorielle des hémiplégiques relève presque sûrement d'une lésion hémorrhagique dans le territoire de l'artère lenticulo-optique postérieure; cette hémorrhagie doit, pour produire l'hémianesthésie, sectionner les fibres de la partie la plus postérieure du segment postérieur de la capsule interne. Le fait anatomo-pathologique est d'une presque absolue constance. Signalé par L. Türck, il a été mis en pleine lumière par Charcot. Nous l'avons déjà dit, mais nous pensons devoir y revenir encore. Cette région postérieure de la capsule, que Charcot appelle *le carrefour sensitif*, a été délimitée avec précision. S'il est vrai que le *tiers postérieur du segment postérieur de la capsule* est le lieu anatomique de l'hémianesthésie capsulaire, il faut bien observer que la capsule a une dimension verticale pour laquelle cette localisation ne suffit pas. Or, dans ses parties supérieures, le tiers postérieur du segment postérieur de la capsule n'est plus le lieu anatomique de l'hémianesthésie. L'hémianesthésie ne se produit que dans les lésions de l'*étage inférieur* de la capsule : il faut donc localiser avec plus de précision, et dire que le carrefour sensitif répond au *tiers postérieur du segment postérieur de la capsule interne, en dehors et en avant du corps genouillé externe, dans toute la hauteur du corps genouillé, mais pas plus haut que le sommet du corps genouillé*. Lorsque l'occasion se présentera de vérifier à l'autopsie l'existence d'une lésion supposée du carrefour ventriculaire, il suffira donc de pratiquer une coupe *verticale* de l'hémisphère, passant juste au-devant du corps genouillé externe. Le repère est facile à trouver, et sur la coupe on se rendra exactement compte du siège de la lésion. La portion inférieure de la capsule qui correspond au carrefour

[1] CHARCOT, *Leçons du mardi à la Salpêtrière*, 1887, p. 292.

sensitif est en effet située immédiatement en avant et en dehors du corps genouillé externe et dans toute la hauteur de ce ganglion.

Un fait clinique de grande valeur est intimement lié à cette localisation. Nous avons dit que l'hémianesthésie capsulaire était sensitivo-sensorielle, mais que, en tout ce qui concerne la vision, elle consistait en une amblyopie *double*, avec double rétrécissement *concentrique* du champ visuel, comme dans l'hystérie (Charcot) : ce n'est pas toujours l'hémiopie que l'on constate dans l'hémianesthésie capsulaire, c'est une double amblyopie, plus prononcée il est vrai du côté de l'hémianesthésie. Quelquefois, très rarement, c'est une amblyopie unilatérale. Les lésions du faisceau sensitif dans le lobe occipital produisent au contraire l'hémiopie.

4° *Apoplexie avec hémianesthésie et hémichorée.* — La combinaison de l'hémianesthésie et de l'hémichorée est relativement commune. Les deux syndromes, après l'ictus, représentent tout ce qui résulte de la dilacération des faisceaux blancs dans l'hémisphère et ils se comportent, cliniquement associés, de la même façon que s'ils existaient isolément. Les cas dont il s'agit sont le fait des hémorrhagies de la région du carrefour. Les fibres du carrefour sont divisées : d'où l'hémianesthésie. Les fibres du faisceau capsulaire, sans être divisées, sont irritées par le même foyer : d'où l'hémichorée. On peut même déclarer que l'hémianesthésie postapoplectique sans hémichorée est exceptionnelle ; cela ressort de l'étroitesse des rapports anatomiques du faisceau pyramidal avec le carrefour sensitif. Par contre l'hémichorée peut se manifester sans l'hémianesthésie, puisque l'hémichorée résulte de toute lésion *confinant* au faisceau pyramidal sur quelque point que ce soit du trajet de celui-ci.

5° *Apoplexie avec hémianesthésie et paralysie faciale.* — Cette variété clinique n'est pas ordinaire, mais elle est très intéressante au point de vue du diagnostic et de la localisation topographique. On sait que la paralysie faciale isolée, sans hémiplégie des membres, est tout à fait exceptionnelle à la suite de l'hémorrhagie cérébrale. D'autre part, on sait que l'hémorrhagie peut avoir pour siège le noyau lenticulaire. Il n'est donc pas surprenant qu'un foyer occupant ce noyau produise l'hémianesthésie et la paralysie faciale, pourvu qu'il envoie un prolongement antérieur dans la région du genou capsulaire où passent les fibres faciales du faisceau pyramidal et un prolongement postérieur dans la région du carrefour sensitif. Toute la région intermédiaire au carrefour sensitif et au genou de la capsule, c'est-à-dire la région capsulaire du faisceau pyramidal des membres, est respectée, et il n'y a pas de paralysie des membres.

Si le foyer intra-lenticulaire touche le segment postérieur de la capsule sans intercepter le trajet de ses fibres, l'hémianesthésie et la paralysie faciale se compliquent d'hémichorée [1].

6° *Apoplexie avec hémianesthésie et aphasie.* — L'aphasie figure encore plus rarement que la paralysie faciale dans l'histoire de l'hémorrhagie cérébrale, surtout à l'état de symptôme isolé. La disposition spéciale du foyer qui vient d'être décrite réalise cependant cette éventualité rare lorsque c'est le noyau lenticulaire gauche qui est le siège de la lésion. Le caillot, dans ce cas,

[1] CHARCOT, *Leçons du mardi*, t. I, p. 592.

se fraie un passage à travers les fibres du segment antérieur de la capsule, juste au-devant du genou. Les fibres qui vont de l'écorce aux appareils moteurs de la phonation et de l'articulation sont interrompues. Il s'ensuit non pas une aphasie vraie, mais ce qu'on pourrait mieux appeler une logoplégie. L'absence possible de la paralysie faciale (malgré le voisinage du faisceau du facial) justifie l'hypothèse qu'une catégorie de fibres capsulaires est affectée à la fonction du langage articulé (faisceau de l'aphasie).

A ces variétés cliniques de l'hémorrhagie cérébrale on en pourrait ajouter plusieurs autres encore, si l'on voulait passer en revue toutes les combinaisons de symptômes auxquelles peut donner lieu la situation du foyer. Il suffit d'avoir signalé celles qui précèdent ; elles sont de beaucoup les plus importantes, puisqu'elles sont toutes sous la dépendance de l'*artère de l'hémorrhagie cérébrale* ou de ses branches.

Diagnostic. — Très souvent le diagnostic de l'hémorrhagie cérébrale se présente comme un des problèmes de clinique les plus difficiles à résoudre. Il est même, dans certains cas, insoluble.

1° *Au moment de l'attaque*, ou peu d'instants après l'ictus, alors que le sujet est encore en état d'apoplexie, la première question qui se pose est de savoir s'il s'agit d'une lésion cérébrale ou d'un trouble fonctionnel simple. La *syncope* a des symptômes trop précis pour être confondue avec l'apoplexie hémorrhagique. En revanche, les modifications produites dans les fonctions hémisphériques par des *poisons tels que l'opium*, *le chloral*, *l'alcool*, peuvent donner le change. Chez les brightiques, l'*urémie* est capable d'effets identiques. L'erreur est d'autant plus difficile à éviter que l'évolution de l'urémie réalise quelquefois au grand complet le tableau de l'apoplexie organique, jusques et y compris la déviation conjuguée de la tête et des yeux (Nothnagel). On se souviendra cependant que dans l'apoplexie organique, la déviation faciale unilatérale, la perte absolue de la tonicité musculaire d'une moitié du corps ou l'exagération de cette tonicité sont presque toujours appréciables. Les poisons ne localisent pas leur action, en général, sur un seul hémisphère.

L'*hémorrhagie méningée*, pendant le temps que le sujet reste en état d'apoplexie, ne peut être différenciée de l'hémorrhagie intra-cérébrale qu'à la condition que certains phénomènes spéciaux témoignent de l'irritation ou de la paralysie des nerfs crâniens (strabisme, asymétrie frontale, etc.). Mais tant que dure le coma profond avec résolution des quatre membres, le diagnostic est impossible. Les convulsions précoces et bilatérales ne peuvent être que des signes de présomption en faveur de l'hémorrhagie méningée.

Les congestions simples, sans foyer circonscrit, mais limitées à l'un des deux hémisphères, ne sont pas rares. Elles sont, dans une certaine mesure, assimilables aux perturbations fonctionnelles d'origine toxique. On les observe dans des maladies déjà reconnues et qu'on sait de nature à produire ces troubles : l'artério-sclérose, l'hypertrophie cardiaque, la paralysie générale sont de celles au cours desquelles la congestion cérébrale est à redouter. Il est vrai qu'elles sont, elles aussi, susceptibles de favoriser les ruptures vasculaires. Tout ce qu'on peut dire, c'est que dans la congestion simple, la perte de connaissance est moins complète, le stertor moins profond, le coma moins durable. La notion d'attaques antérieures identiques à l'attaque actuelle et n'ayant laissé

après elles aucune trace, ne suffit pas pour éliminer l'hypothèse de l'hémorrhagie.

Dans l'*hystérie* on voit exceptionnellement se produire des ictus qui simulent l'apoplexie organique [1]. Ici, l'âge, les anamnestiques, les conditions spéciales, physiques ou psychiques, dans lesquelles se trouve le sujet au moment de l'attaque, permettent de trancher la difficulté. Plus tard, pendant la période paralytique, cette difficulté peut être beaucoup plus grande, si le malade présente l'ensemble des phénomènes morbides de l'hémorrhagie capsulaire (hémianesthésie sensitivo-sensorielle, amblyopie, etc.). L'analyse des symptômes en pareil cas ne saurait être trop délicate.

2° *Après l'attaque*, c'est-à-dire quelques heures et, à plus forte raison, quelques jours après l'apoplexie, si les phénomènes initiaux persistent, il est bien rare qu'on ne soit pas édifié sur l'existence d'une lésion organique. Alors il s'agit de décider si la lésion supposée est une hémorrhagie ou un ramollissement.

Chez un sujet âgé de plus de quarante ans et n'ayant eu ni la syphilis ni un rhumatisme cardiaque, il y a beaucoup plus de probabilités en faveur de l'hémorrhagie qu'en faveur du ramollissement. D'une façon générale, et toutes choses égales d'ailleurs, les probabilités en faveur du ramollissement sont d'autant plus grandes que le sujet est plus jeune ; cela n'implique pas qu'elles soient d'autant plus grandes, en faveur de l'hémorrhagie, que le sujet est plus âgé, attendu que l'artérite oblitérante est, chez les vieillards, à peu près aussi fréquente que l'anévrysme miliaire. Pour ces raisons, lorsqu'elle survient chez un homme entre deux âges ou chez le vieillard, jusqu'à 80 ans, l'apoplexie ne peut être rapportée sûrement à l'hémorrhagie que dans un *tiers* des cas environ (Gowers). Par contre, à partir de 80 ans, l'hémorrhagie devient beaucoup plus rare que la thrombose.

Ces données n'aboutissent, somme toute, qu'à des vraisemblances. Il faut serrer la question de plus près. Un élément de diagnostic fondamental est fourni par l'*état de l'appareil circulatoire*. Les contractions cardiaques fortes, plutôt rapides, surtout lorsqu'on entend un bruit de galop, l'ampleur et la force du pouls plaident en faveur de l'hémorrhagie. Les contractions faibles, sourdes, en l'absence des bruits morbides orificiels, la mollesse du pouls, la dureté athéromateuse de l'artère font plutôt supposer la thrombose. Il ne faut pas oublier toutefois que l'apoplexie peut par elle-même expliquer un certain ralentissement cardiaque, qu'on observe aussi fréquemment dans l'hémorrhagie que dans la thrombose.

La température, nous l'avons déjà dit, s'abaisse dans le cas d'hémorrhagie, et s'élève dans le cas de ramollissement, au moment même de l'attaque et dans les premières heures ; les renseignements qu'on en voudrait tirer ultérieurement sont non avenus.

En ce qui concerne les *phénomènes moteurs*, on se souviendra que les convulsions unilatérales généralisées d'emblée appartiennent le plus souvent à l'hémorrhagie, et les convulsions unilatérales partielles au ramollissement.

Dans certaines conditions relativement fréquentes, le diagnostic est facilité par la distribution des phénomènes paralytiques. On conçoit qu'une hémorrha-

(1) CHARCOT, *Leçons du mardi*, t. I, p. 364, et ROUBY, De l'apoplexie hystérique. *Th. de Paris*.

gie capsulaire peu étendue produise une hémiplégie totale; la convergence des fibres du faisceau pyramidal dans le segment postérieur de la capsule interne explique par elle-même ce résultat. Or s'il s'agit d'une collection sanguine de faible importance, la résorption est prompte, et, quelle que soit l'hémiplégie en soi, la règle générale veut qu'elle s'amende assez promptement. D'ailleurs, en pareil cas, l'hémiplégie est totale, mais non complète : c'est-à-dire que si les deux membres et la moitié de la face sont paralysés, ils ne le sont pas d'une façon absolue; il reste encore une certaine faculté de mouvements volontaires dans le côté du corps privé de l'innervation corticale. On peut admettre que le faisceau capsulaire est comprimé plutôt que dilacéré. Dans le ramollissement au contraire, dès que les phénomènes post-apoplectiques ont disparu, si l'hémiplégie est *totale*, il faut bien se résoudre à supposer une lésion de la *totalité* de la sphère motrice. Or, quand la sphère motrice est annihilée en masse, il est fort rare que les phénomènes post-apoplectiques se dissipent promptement. Presque toujours ils persistent pendant plusieurs jours et même pendant plusieurs semaines. Et lorsque la période de contracture secondaire est commencée, on constate non seulement la parfaite incapacité motrice du côté paralysé, mais encore une forme assez bien caractérisée de débilité intellectuelle qui ne peut pas ne pas se manifester à la suite d'un large délabrement cortical.

En revanche, quand, à la suite d'un ictus d'hémiplégie, on voit la paralysie disparaître dans le membre supérieur, par exemple, et persister dans le membre inférieur, il est infiniment probable qu'on a affaire à une lésion de l'écorce limitée au centre moteur du membre inférieur et n'ayant produit momentanément une paralysie du membre supérieur et de la face qu'en vertu des phénomènes de compensation circulatoire survenus brusquement au moment même de l'attaque.

Les indications diagnostiques qu'on peut tirer de l'état de la sensibilité sont tantôt nettement tranchées, tantôt absolument indécises. Il n'est pas possible de passer ici en revue toutes les éventualités que la clinique nous présente. Quelques exemples suffiront à mettre en évidence les faits essentiels.

En thèse générale, nous savons que les lésions corticales destructives de la zone motrice entraînent une diminution appréciable de la sensibilité dans les régions paralysées. Les lésions destructives des faisceaux blancs ne produisent pas cette diminution de sensibilité, à moins qu'elles n'occupent la partie postérieure et inférieure de la capsule interne, c'est-à-dire le *carrefour sensitif* où passent, à l'état de faisceau compact, les fibres du ruban de Reil. Comme les lésions corticales sont le plus souvent des ramollissements, et les lésions du centre ovale des hémorrhagies, on peut donc énoncer cette proposition : dans le plus grand nombre des cas, mais non dans tous, les hémiplégies motrices accompagnées d'une diminution unilatérale de la sensibilité générale sont le fait d'un ramollissement, et les hémiplégies non accompagnées de ce trouble sont le fait d'une hémorrhagie. Comme corollaire à cette règle nous pourrions ajouter : les hémiplégies accompagnées d'une hyperesthésie douloureuse du côté paralysé appartiennent au ramollissement; mais l'absence de l'hyperesthésie douloureuse n'implique pas qu'il s'agisse d'une hémorrhagie.

Lorsque, d'autre part, on constate à la suite d'une hémiplégie motrice, partielle ou totale, une hémianesthésie sensitivo-sensorielle plus ou moins com-

plète et durable, il y a de grandes chances pour qu'on ait affaire à une hémorrhagie ; en effet l'hémorrhagie, à peu près seule, est capable de produire simultanément l'hémiplégie motrice et l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle. Il va sans dire que, dans le cas où le sujet réalise les conditions d'un ictus hystérique, la différenciation étiologique exige des précautions scrupuleuses.

Enfin si l'hémiplégie motrice rétrocède peu après l'attaque, ne laissant subsister qu'une hémiopie homologue, c'est au ramollissement qu'il faut songer de préférence, quoique l'hémorrhagie, dans certains cas, soit capable de diviser isolément les fibres visuelles des radiations optiques.

Nous avons dit que l'épilepsie symptomatique appartenait aux hémiplégies dont les lésions — hémorrhagie ou ramollissement — intéressaient la couche corticale superficielle ou la paroi ventriculaire. C'est Morgagni qui a le premier signalé les convulsions dans les cas où le sang envahit la cavité arachnoïdienne. Si les convulsions affectent le type jacksonnien, toutes les probabilités sont pour le ramollissement avec inflammation périphérique ; si elles sont générales d'emblée, éclamptiques, et si les troubles moteurs ne sont pas exactement dimidiés, tout plaide en faveur de l'inondation hémorrhagique des ventricules.

Ce qui a été dit antérieurement du diagnostic différentiel de l'hémichorée et de l'hémiatéthose trouverait encore ici son application. Nous y renvoyons le lecteur (voy. plus haut).

Les tumeurs cérébrales (latentes parfois jusqu'au jour où leur première manifestation est une attaque apoplectique) peuvent être confondues avec l'hémorrhagie ; mais, outre que ce mode de début est exceptionnel, on saura presque toujours trouver dans les antécédents du sujet les symptômes atténués des tumeurs en général : céphalée circonscrite, troubles de la vision, atrophie papillaire, etc. Les ictus des tumeurs cérébrales enfin ont une durée assez courte, et les paralysies qui leur font suite sont souvent accompagnées de contracture précoce.

Les lésions de la protubérance (hémorrhagies ou tumeurs) ont parfois une évolution très analogue à celle de l'hémorrhagie cérébrale : ictus initial, hémiplégie consécutive. Mais, dans ces cas encore, la participation des nerfs bulbo-protubérantiels à la constitution du syndrome permet de localiser le foyer.

Pronostic. — L'hémorrhagie cérébrale même légère est toujours grave. Dans les cas où la résorption du caillot permet la restitution *ad integrum* des fonctions motrices ou sensitives, une nouvelle attaque est toujours imminente, puisque les lésions artérielles, toujours généralisées, subsistent.

Le pronostic est d'autant plus grave que l'ictus initial est plus violent et la période comateuse plus longue. Les convulsions de cette période sont toujours du plus fâcheux augure puisqu'elles marquent presque nécessairement l'envahissement des ventricules ou de la cavité arachnoïdienne. L'absence de toute modification des phénomènes paralytiques à la fin du premier septénaire doit faire craindre leur persistance. L'apparition de la contracture, du 20e au 35e jour confirme leur incurabilité. Il y a toutefois sous ce rapport des différences notables : l'incurabilité n'exclut pas la récupération d'un grand nombre de mouvements utiles.

Traitement. — A l'époque où l'on croyait que toute apoplexie, toute « po-

plésie » dépendait d'une congestion sanguine, on saignait pendant la phase apoplectique, de préférence au pied, pour dériver le sang le plus loin possible du cerveau. Il n'est guère de médecin, même aujourd'hui, qui ne cède à cette pratique traditionnelle en appliquant des sangsues « en fontaine » aux apophyses mastoïdes.

Pour dire vrai, nous ignorons absolument quelle méthode thérapeutique générale il convient d'appliquer. Les théoriciens qui, à l'exemple de Niemeyer, admettent que l'hémorrhagie cérébrale, préparée par la fragilité et la surtension des parois vasculaires, résulte immédiatement d'une anémie cérébrale passagère, protestent contre l'émission sanguine. Beaucoup de travaux, animés des meilleures intentions, ont été consacrés à ce grave sujet depuis quelques années. Aucun ne repose sur une base pathogénique suffisamment solide pour que les conclusions en soient considérées comme légitimement applicables. La sagesse est de s'abstenir dans tous les cas où une intervention énergique pourrait produire des effets inverses de ceux que la théorie prophétise.

Les exemples ne manquent pas où la saignée, loin de décongestionner l'encéphale, a été suivie d'une aggravation des symptômes.

Coïncidence ou conséquence, on ne saurait dire. Donc, si l'émission sanguine semble indiquée chez les apoplectiques pléthoriques, à la face vultueuse, au cœur vibrant et impulsif, on ne doit jamais y recourir systématiquement sous prétexte qu'on croit avoir affaire à une hémorrhagie cérébrale.

« L'expectation armée » est la seule attitude qui convienne. « La principale chose, dit Huglings Jackson, est de laisser le malade tranquille. » Favoriser les fonctions viscérales, éviter la constipation et la rétention d'urine, activer même le jeu du myocarde si l'on constate sa défaillance, entretenir la nutrition, éviter les accidents locaux du decubitus, voilà le programme déjà bien chargé qu'il faut se résigner à remplir. La lésion est un fait acquis contre lequel toute action médicale est impuissante. L'application permanente de la vessie de glace sur la tête, du côté où l'on suppose que l'hémorrhagie a eu lieu, paraît agir utilement dans les cas où les gémissements du patient expriment une douleur qu'il ne sait pas dire. C'est en tout cas un moyen inoffensif et qui, peut-être, prévient dans une certaine mesure la congestion inflammatoire au pourtour du foyer.

Une seule ressource, et celle-là bien discutable jusqu'à plus ample informé, consisterait à évacuer la collection hémorrhagique par la trépanation et la ponction. « Le succès fut toujours un enfant de l'audace »; telle est la devise que semble vouloir s'approprier la chirurgie contemporaine. Mais ce chapitre de thérapeutique est à peine ouvert. Il serait prématuré de lui donner plus de place que n'en comportent une douzaine d'observations par trop insuffisantes.

Si le traitement électrothérapique, appliqué avec les plus grands ménagements, immédiatement après l'attaque, produit parfois des résultats assez heureux (de Renzi), il faut se garder d'en généraliser l'emploi : lorsqu'on soupçonne la moindre tendance à l'état spasmodique, il peut avoir des effets désastreux, en provoquant des contractures toniques généralisées.

Dans la période de l'hémiplégie acquise, l'intervention médicale n'a pas d'autres indications que celles de l'hémiplégie cérébrale en général. Mais c'est à la prédisposition diathésique d'où dépend l'hémorrhagie qu'on doit surtout

s'attaquer : la goutte, l'artério-sclérose, le saturnisme, sans oublier l'hypertrophie et la suractivité du cœur, qui sont de moitié dans la pathogénie immédiate du raptus sanguin.

CHAPITRE XI

ENCÉPHALITE AIGUE ET ABCÈS DU CERVEAU

L'*encéphalite aiguë primitive* n'est presque jamais qu'une affection circonscrite, subordonnée à des phénomènes inflammatoires accidentels et locaux, avec une tendance marquée à la suppuration. Il n'existe pas, en d'autres termes, une encéphalite aiguë totale d'emblée ; et comme la terminaison par abcès des encéphalites circonscrites est la règle générale, l'histoire de l'encéphalite aiguë se confond avec celle des abcès du cerveau ([1]).

L'encéphalite primitive aiguë décrite par Strümpell en tant que phlegmasie capable d'entraîner la mort sans abcédation, est une rareté pathologique ; les deux cas rapportés par ce distingué observateur sont exceptionnels ([2]) et comme la maladie qu'il a étudiée aboutit en général à la sclérose cérébrale, nous la distrairons provisoirement du chapitre de l'encéphalite aiguë.

Étiologie. — L'encéphalite aiguë spontanée, *protopathique* n'existe pas. Et si quelques faits ont permis de supposer qu'elle existait, tout démontre que, même dans ces cas, une inflammation préalable des méninges doit être considérée, comme en étant, la plupart du temps, le point de départ. Les méningites aiguës spontanées sont elles-mêmes fort douteuses : les deux causes principales auxquelles on les attribue sont l'insolation et l'alcoolisme. Ce sont aussi les causes banales qui passent pour capables de produire les encéphalites aiguës spontanées.

Les encéphalites traumatiques ou chirurgicales sont les plus communes et les mieux étudiées. Elles ne rentrent pas dans notre programme. Mais c'est grâce à elles que nous connaissons la pathologie des formes médicales. Celles-ci, d'ailleurs, sont toujours secondaires, soit à un état infectieux aigu, soit à une affection chronique ignorée, méconnue ou négligée du crâne et des méninges.

Les états infectieux ne méritent qu'une énumération : la septicémie, la pyohémie, l'ostéomyélite, le phlegmon diffus, la tuberculose aiguë, les pneumonies suppuratives, les endocardites végétantes, la bronchectasie fétide (Biermer, Hanot et Boix), telles sont les maladies chirurgicales ou médicales au cours ou au déclin desquelles les symptômes d'encéphalite se déclarent le plus souvent. Il ne manque pas d'observations où un abcès du cerveau s'est développé avec une rapidité telle que les symptômes de l'infection initiale avaient pu être méconnus. Lorsqu'on se trouve en présence de cas semblables, il n'est pas d'organe dont on ne doive faire minutieusement l'inventaire. Les autopsies

([1]) Hayem, *Th. de Paris*, 1868.
([2]) Strümpell, *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, Bd. XLVII.

complètes démontrent alors que le point de départ de la suppuration cérébrale est tantôt une adénite chronique, un abcès vertébral, une métrite, une appendicite, toutes causes plus ou moins capables d'engendrer la pyohémie.

Et tout d'abord, il faut faire remarquer que si l'abcès du cerveau est parfois une complication isolée et imprévue de ces affections, il est beaucoup plus fréquent de le voir se manifester à la suite d'une maladie aiguë. Mais de tous les états morbides qui peuvent être l'occasion de l'encéphalite suppurative, les plus constants sont ceux qui consistent en une lésion aiguë, subaiguë ou chronique de la boîte crânienne. La carie du rocher et des sinus frontaux, les lésions de la voûte ou du plancher de l'orbite occupent le premier rang.

Avec ou sans méningite, l'abcès cérébral est donc presque toujours un épiphénomène et son développement est lié à une infection préalable. Celle-ci peut être circonscrite et suffire cependant pour provoquer l'abcédation. En d'autres termes, la pyohémie n'est pas nécessaire. Tel est le cas de l'encéphalite aiguë suppurative ou septique qui survient à la suite des bronchectasies fétides. Cette question présente un intérêt clinique de premier ordre et qui justifie les études qu'on lui a consacrées depuis quelques années.

La coïncidence des abcès du cerveau avec la bronchite chronique est loin d'être rare. Signalée par Abercrombie, elle n'a été mise en lumière que par Virchow (1853), qui vit en elle une démonstration nouvelle de la migration embolique. L'hypothèse était prématurée, puisqu'il n'était pas encore question d'embolies *microbiennes*.

C'est au professeur Biermer et à son élève Meyer (1867) qu'appartient le mérite d'avoir reconnu le rôle important que jouent les affections chroniques du poumon dans l'étiologie des abcès cérébraux. Après la thèse de Meyer, les cas se multiplièrent : ceux de Gull et Sutton, de Huguenin, de Reimer, de Senator, de Nœther forment la base de ce chapitre inattendu de la pathologie cérébrale. Ensuite parurent en France, les thèses de Guillevic, de Stahl, de Conchon, et un travail de Broca et Sébileau où la question est traitée avec toutes les déductions pratiques qu'elle mérite. Toutes les suppurations et les gangrènes pulmonaires exposent à l'abcès cérébral, surtout lorsque l'expectoration est fétide. La pneumonie, la pleurésie, la phtisie n'exercent la même influence qu'à la condition que la putridité s'y ajoute. Sans qu'il soit possible de rien affirmer quant au mécanisme pathogénique, il est bien permis aujourd'hui de considérer comme certain que la collection cérébrale se forme à la suite de la pénétration des micro-organismes dans les voies sanguines au niveau des foyers pulmonaires. Mais on n'est guère autorisé à donner la plus timide explication de la formation de ces abcès dans l'hémisphère, en dehors des cas où la pyohémie est certaine. Pourquoi la suceptibilité spéciale du cerveau? On l'ignore.

Entre toutes les causes de l'encéphalite suppurée, pour en venir au cas le plus ordinaire, on peut dire que la plus importante — et de beaucoup, — c'est la *suppuration otique*. Celle-ci, quelle que soit sa cause, tiendrait sous sa dépendance le quart des cas des abcès cérébraux selon Lebert, le tiers selon Reynold, Ball et Krishaber, la moitié selon Thomas Barr [1]. Il est, en outre, bien certain que l'origine otique des abcès cérébraux existe fort souvent sans

[1] THOMAS BARR, *British med. Journal*, 1887, p. 723.

qu'on s'en doute; on ne la constate qu'à l'autopsie. Lucien Picqué et Ch. Février vont même jusqu'à admettre que *plus de la moitié* des abcès intracrâniens relèvent de cette origine.

Les affections *chroniques* de l'oreille sont le point de départ de l'abcès cérébral, bien plus souvent que les affections aiguës (dans la proportion de 6 à 1, Jansen) [1]. Dans la majorité des cas la lésion auriculaire remonte à plusieurs années, 3 ans, 8 ans, 12 ans, 17 ans et même 25 ans; les adultes fournissent une proportion supérieure à celle des enfants, et l'affection paraît plus fréquente chez l'homme que chez la femme.

Picqué et Février, dans leur excellent travail [2], divisent les abcès cérébraux consécutifs aux otites suppurées en deux catégories : les *extra-dure-mériens*, et les *cérébraux proprement dits*. Pour les uns comme pour les autres, il peut exister une fistule osseuse mettant en communication l'oreille interne et la cavité crânienne. La formation de ce pertuis résulte d'un processus d'ostéite, la plupart du temps chronique, insensible, sans réaction locale ou générale : de là, l'insidiosité des accidents cérébraux. Mais parfois la collection encéphalique est indépendante de toute anastomose fistuleuse directe entre l'appareil auditif et la cavité du crâne. Des faits bien observés de Toynbee, Kipp, Zaufal, le démontrent. On a même vu l'abcès cérébral se développer dans l'hémisphère du côté opposé à la lésion de l'oreille. Il faut alors admettre avec Picqué et Février, que l'encéphalite suppurative, circonscrite ou disséminée, résulte d'une phlegmasie de voisinage, dont le foyer initial occupe les loges pétreuses décrites par Ricard et qui sont si souvent le point de départ d'une mastoïdite infectieuse.

La production du pus, en toute circonstance, est presque simultanée dans la caisse et dans l'encéphale. L'écoulement par l'oreille coïncide si fréquemment avec les accidents nerveux, que les anciens auteurs l'appelaient *otorrhée cérébrale*. Cette désignation est mauvaise, puisqu'elle consacre une inexactitude; d'autant plus que chez certains sujets, il paraît suffisamment prouvé que la distension de la muqueuse auditive s'oppose à toute élimination de liquide vers l'extérieur et force le pus à se frayer un passage dans une autre direction. L'abcès cérébral, en pareil cas, est manifestement la conséquence du catarrhe suppuratif de la caisse.

Il resterait à mentionner une circonstance étiologique sur laquelle Ballet a appelé l'attention, mais dont le rôle est singulièrement obscur. Les abcès du cerveau dits « spontanés » présenteraient une fréquence relative chez les sujets porteurs d'une malformation cardiaque congénitale, avec ou sans cyanose.... Encore faut-il que cette malformation entraîne une grave perturbation dans la circulation interauriculo-ventriculaire. Parmi les lésions observées figurent le plus souvent les communications du cœur gauche avec le cœur droit. Ballet a signalé le fait et s'est prudemment abstenu de toute théorie pathogénique. Nous serions tenté de l'imiter et de nous en tenir là, si quelques faits ne nous semblaient de nature à risquer une hypothèse. On verra dans un instant que la tuberculose aiguë, granulique, présente exceptionnellement comme complication ultime l'encéphalite suppurée. Or, la granulie est un mode de terminaison assez commun de la cyanose par malformation cardiaque. De nouvelles

(1) Jansen, *Berliner klin. Wochenschrift*, 1891, n° 49.
(2) Picqué et Février, *Ann. des maladies de l'oreille*, 1892, n° 12.

observations soigneusement recueillies, permettront seules de conclure si l'abcès cérébral coïncide, chez les malades atteints de cyanose chronique, avec une tuberculose miliaire aiguë, maladie infectieuse, qui bien souvent, même à l'autopsie, peut passer inaperçue si l'on se contente d'un examen superficiel.

Les suppurations cérébrales sont dues au streptocoque, au staphylocoque, au pneumocoque de Friedländer, au bacille pyocyanique (Martha) (1); Kanthack cite également l'influence de bacilles saprogènes (2). Mais c'est le streptocoque qui joue le principal rôle; il exercerait une action destructive sur le système osseux (Moos) et, charrié par les leucocytes, serait l'agent direct de la thrombo-phlébite.

Une variété rare mais bien intéressante de l'abcès cérébral est celle où la suppuration semble avoir pour unique agent provocateur le bacille de Koch. La première observation est de Frænkel (3), la seconde de Rendu et Boulloche (4). Dans ces cas, le pus franchement phlegmoneux se collecte au centre de l'hémisphère, soit en pleine substance blanche, soit en pleine substance grise, mais sans qu'il existe nécessairement une méningite suppurée préalable ou concomitante. Ces faits qui appartiennent à l'histoire de la granulie, dont ils ne sont que le dernier épisode, ont d'abord paru si extraordinaires, qu'on s'est demandé si le liquide épais, crémeux, verdâtre de l'abcès était bien réellement du pus; en d'autres termes, s'il ne s'agissait pas d'une forme de dégénérescence aiguë de la pulpe cérébrale. Le doute n'est pas possible. C'est une suppuration franche que le bacille tuberculeux détermine, et, chose remarquable, on ne trouve à l'examen microscopique que le seul bacille tuberculeux; aucun autre n'intervient pour la mise en train du processus suppuratif. Les observations de Frænkel, de Rendu et Boulloche ont été des premières à établir : « que, sans intervention d'aucun autre microbe, le bacille de Koch est susceptible de déterminer une suppuration franchement phlegmoneuse, au lieu des exsudats caséeux qui se rencontrent dans la plupart des cas de tuberculose cérébrale (5) ».

Anatomie pathologique. — Siège et nombre. — Lorsque l'inflammation de l'oreille moyenne et de l'oreille interne est la cause de l'abcès cérébral, celui-ci occupe le plus souvent le lobe temporo-sphénoïdal. Puis, viennent par ordre de fréquence décroissante les régions suivantes : le centre ovale, le pont de Varole, les lobes occipitaux, les lobes pariétaux, les lobes frontaux. Quelquefois il n'existe qu'un gros abcès. Mais il peut y en avoir plusieurs, et cela explique, comme nous le répéterons encore, le grand nombre des insuccès opératoires, à la suite d'une trépanation unique où l'on croyait avoir supprimé d'un seul coup la cause de tous les accidents. Lorsqu'il est le fait d'une suppuration pétreuse, l'abcès cérébral est très souvent associé à un abcès pachyméningitique (Wernicke) avec ou sans communication fistuleuse.

Dès l'ouverture de la cavité crânienne, on peut prévoir l'existence d'une collection : la substance cérébrale est condensée à la surface, « *effacée* », selon l'expression consacrée : c'est-à-dire que les scissures et les sillons sont devenus moins visibles. La pie-mère est généralement adhérente et le liquide céphalo-

(1) MARTHA, des microbes de l'oreille. Steinheil. Paris, 1893.
(2) KANTHACK, *Arch. f. Otol.*, 1890, p. 25, cité par PICQUÉ et FÉVRIER, *loc. cit.*
(3) *Deutsch. med. Woch.*, 1887, p. 378
(4) *Soc. méd. hôp.*, 31 juillet 1891.
(5) *Ibid.*

rachidien peu abondant. Souvent les ventricules sont inondés (l'inondation ventriculaire est une cause de mort presque foudroyante).

Volume. — Le volume est très variable : la collection, parfois miliaire, est réduite à quelques gouttes de pus; souvent elle dépasse les dimensions d'un œuf de poule; parfois, mais beaucoup plus rarement, elle remplit la presque totalité d'un lobe, particulièrement du lobe frontal, comme à la suite des caries de l'ethmoïde. Les grands abcès du lobe temporal et du lobe occipital s'observent surtout chez les sujets atteints de carie du rocher.

Pus. — La nature du pus est différente suivant les cas. On distingue en effet trois formes principales de suppuration : l'infiltration, l'abcès avec infiltration, l'abcès enkysté. On ne juge guère de la qualité du pus que dans l'abcès enkysté ; tantôt jaunâtre et crémeux, tantôt vert et sanieux, il exhale souvent une odeur fétide, repoussante, *fécaloïde* (Virchow, Watson Cheyne), qui tient sans doute à la décomposition de la myéline. Quelquefois le liquide est filant, muqueux, contenant des granulations de mucine inattaquables par l'acide acétique et semblable à des crachats muqueux (Cornil).

Parois. — La plupart des abcès profonds sont limités par une sorte de membrane qui les enkyste et retarde peut-être le moment de leur rupture (Gérard Marchant). L'enkystement commencerait du treizième au vingt-troisième jour (Stahl) [1]. Cette membrane formée de tissu névroglique sclérosé enveloppe généralement un pus bien lié. Lorsqu'elle n'existe pas, on trouve des prolongements en fusées, de telle sorte que la pulpe environnant le foyer principal est disséquée ou déchiquetée. Le pus, en pareil cas, est mal lié, putride et renferme en abondance des cristaux de cholestérine. Au delà des limites de l'abcès proprement dit et de sa membrane — si elle existe, — on voit une zone de ramollissement jaune plus ou moins épaisse, où le microscope décèle une profusion de corps granuleux.

Symptômes. — La localisation ici ne domine pas la scène, et il est facile de comprendre que les phénomènes d'irritation de la substance cérébrale qui jettent la perturbation dans des régions même éloignées du foyer principal, empêchent aussi de reconnaître les symptômes caractéristiques de toute lésion limitée. Outre les variations cliniques qui résultent de l'irritation plus ou moins diffuse des centres, il faut signaler encore celles qui dépendent du volume de l'abcès, de sa tension, de sa forme, de l'action qu'il exerce sur le liquide céphalo-rachidien, sans compter les caprices de l'évolution sur lesquels on a tenté d'établir une distinction inacceptable entre les abcès chauds et les abcès froids. Tout cela fait qu'il est impossible d'attribuer aux abcès cérébraux une symptomatologie définie.

Si l'on tient surtout compte de ce qui s'observe dans un certain nombre de cas, où la maladie semble obéir à une règle d'évolution, il est vrai peu commune, on peut diviser en trois périodes l'histoire symptomatique des abcès cérébraux. Ici, comme dans la méningite tuberculeuse infantile qui sera étudiée ultérieurement, on voit se succéder une phase d'excitation, une phase de rémission, une phase paralytique.

1° *Phase d'excitation.* — Le début est marqué par une fièvre de moyenne in-

[1] *Thèse de Nancy*, 1882.

tensité, insidieuse, affectant parfois le rythme de l'intermittence vraie [1] sans fréquence très exagérée du pouls; et avec cette fièvre coïncide une céphalée *circonscrite* mais inconstante. Ces premiers accidents chez les sujets atteints d'otorrhée surviennent souvent avec la disparition du catarrhe [2]. On sait que les céphalées en général ne sont pas accompagnées de fièvre; la céphalée intense et durable chez un fébricitant, non atteint de dothiénentérie, doit toujours faire songer à une phlegmasie encéphalique, soit méningitique, soit cérébrale; et la *localisation* précise de la douleur devient ainsi un symptôme important et un élément de diagnostic très utile dans l'histoire de l'encéphalite. Cette douleur dure plusieurs jours, et manifeste des recrudescences en relation avec les poussées fébriles. Les mouvements et peut-être plus encore le bruit l'exaspèrent; nombre de malades accusent du vertige et la sensation d'un corps étranger dans la tête avec une singulière hyperesthésie faciale. Le délire et les cris dits hydrencéphaliques ne sont pas rares; en tout cas l'insomnie avec agitation ou anxiété est la règle. Les vomissements et la constipation ne sont pas aussi constants que dans la méningite aiguë franche.

La durée de cette première période varie de trois ou quatre jours à huit ou dix.

2° *Phase de rémission.* — Brusquement quelquefois, peu à peu le plus souvent, la période d'excitation, qu'on pourrait appeler période de céphalée circonscrite avec fièvre, fait place à une phase de calme relatif. La fièvre s'apaise, la céphalée s'atténue ou disparaît totalement. Il peut ne subsister qu'une sorte de torpeur, de fatigue générale, d'indifférence. Il semble que tout danger soit écarté. Cette amélioration n'est que passagère. C'est une fausse convalescence, d'autant plus trompeuse, qu'elle persiste souvent pendant plusieurs semaines, voire même pendant plusieurs mois, auquel cas l'amaigrissement et un véritable état cachectique doivent toujours laisser soupçonner que le danger reste imminent. Subitement les accidents de la troisième phase éclatent et se déroulent avec une extrême rapidité.

3° *Phase paralytique.* — La troisième phase débute presque toujours par un ictus apoplectique, avec ou sans convulsions, avec ou sans contracture. A la suite de cet ictus, deux éventualités se présentent. Ou bien le coma prolonge l'état apoplectique, entrecoupé de crises jacksoniennes, et accompagné de déviation conjuguée de la face et des yeux; alors le malade succombe, sans presque avoir repris connaissance, dans un délai qui ne dépasse guère soixante heures; ou bien, à l'ictus succède une paralysie en général spasmodique, limitée le plus ordinairement à un côté du corps; cette hémiplégie s'installe d'une façon qui est souvent bien caractéristique, pièce à pièce (Hirt). En même temps réapparaît la céphalée initiale. La fièvre, qui dans ce cas s'allume promptement et dès le début des phénomènes paralytiques, est beaucoup plus intense que celle du ramollissement embolique, bien moins intense que celle de la méningite. Il est rare que l'hémiplégie ainsi survenue se limite à un membre ou à la face. Si elle est incomplète, elle se traduit en tout cas par un état spasmodique toujours très prononcé et beaucoup plus général, auquel

[1] TH. HEYMAN. *Zeitsch. f. Ohrenheilk.*, XXIII. Bd., 2, 3, 4 Hft.
[2] CHEYNE, *Brit. med. Journ.*, 1er février 1890, T. I, n° 5; et *Ibid.*, W. MILLIGAN et A. W. HARE.

participent non seulement les muscles innervés par le facial inférieur, mais aussi les muscles extrinsèques du globe oculaire. Le nystagmus, le myosis, l'inégalité pupillaire, les anesthésies disséminées et circonscrites sont des phénomènes à peu près constants. L'hémiopie appartient exclusivement aux abcès de la pointe occipitale. La mort a lieu dans le délire ou dans le coma.

Il est vraiment exceptionnel que cette troisième phase ait un début lent et progressif, et l'on s'est beaucoup demandé, sans arriver à résoudre le problème, comment il se fait que les accidents ultimes, auxquels la mort succède à si bref délai, éclatent avec une telle soudaineté. Il n'est pas admissible que l'abcès ne soit pas déjà complètement formé au commencement de la phase paralytique. S'il reste momentanément silencieux, pendant la durée de la phase de rémission, cela peut à la rigueur s'expliquer par l'accoutumance des conducteurs nerveux. Mais pour concevoir l'explosion subite des spasmes et des paralysies de la fin, il faut ou bien admettre l'influence d'un de ces phénomènes d'inhibition qui semblent vouloir jouer un certain rôle dans la physiologie pathologique de l'avenir, ou bien se résigner à confesser notre ignorance, ce qui actuellement revient à peu près au même.

Dans quelques cas, du reste, on est en mesure de spécifier, sans erreur possible, la condition anatomique accidentelle qui a entraîné les symptômes convulsifs ou paralytiques de la dernière phase : par exemple, on peut voir l'infiltration dans la capsule interne, d'un abcès jusqu'alors circonscrit, ou son envahissement dans le ventricule latéral. Pour des faits de ce genre l'interprétation est relativement simple; mais il s'en faut de beaucoup qu'ils représentent la majorité.

Forme latente. — Ce que nous venons de dire permet d'ouvrir un paragraphe spécial à une forme clinique où les deux premières phases font complètement défaut. La maladie commence par la paralysie terminale, ou à quelques heures près, par le coma mortel.

Si l'on ignore les circonstances étiologiques, telles qu'une ancienne otite moyenne ou une carie spécifique des sinus frontaux qui ont pu donner lieu, chez un sujet jeune, à un ensemble symptomatique si imprévu et presque toujours fatal, on ne sait à quelle lésion le faire remonter et l'autopsie seule procure la satisfaction tardive du « *diagnostic ferme* ».

Enfin il est même des cas où la mort survient sans symptômes. On constate alors que l'abcès occupait soit le centre du lobe frontal, soit la partie postéro-externe du lobe occipital. A ces localisations profondes ne correspondent pas de symptômes appréciables lorsque les conducteurs du centre ovale ne sont pas absolument interceptés : c'est là précisément ce qui a lieu dans l'encéphalite suppurée. Pour cette raison, l'abcès cérébral occupe une place importante dans l'étiologie de la *mort subite*.

Diagnostic. — En dehors du traumatisme ou de toute autre influence notoirement connue, le début de l'encéphalite est toujours difficile à apprécier. Les anamnestiques ont par conséquent une valeur de premier ordre dans le diagnostic des abcès cérébraux. Il est bien certain que l'apparition de l'aphasie ou d'une monoplégie chez un sujet atteint d'une otite moyenne [1] entraîne

[1] SAENGER et SICLA, *Centralbl. f. Chir.*, 1898, n° 10.

presque nécessairement le diagnostic d'abcès cérébral. Lorsque les données de cet ordre nous manquent, nous devons forcément nous rabattre sur les renseignements plus généraux qui permettent le diagnostic par élimination.

Donc, si l'on s'est assuré qu'il n'existe aucune trace de traumatisme crânien, aucun signe de catarrhe chronique de l'oreille, aucune lésion spécifique de l'orbite ou des cavités profondes des fosses nasales, etc., la question se posera de la façon suivante : Étant donné un ensemble symptomatique caractérisé par des phénomènes douloureux, convulsifs, ou paralytiques, avec fièvre, ictus jacksoniens, coma apoplectique, etc., quelles sont les affections cérébrales qui peuvent lui donner naissance?

La *méningite tuberculeuse infantile* dans les conditions assez spéciales d'âge et d'hérédité morbide où elle se présente, est presque toujours facile à reconnaître. Au contraire, la forme larvée des adultes, si bien étudiée par Chantemesse, peut aisément donner le change. « La localisation régionale des accidents, la succession des phases dynamogéniques et paralysantes des réactions cérébrales peuvent être identiques; quand le processus atteint plus tard la méninge, la céphalée circonscrite, l'apparition de la raie méningée, du ventre en bateau, des vomissements, des irrégularités même du pouls, complètent une similitude trompeuse [1]. » Il en est de même de ces méningites « par insolation » auxquelles il vient d'être fait allusion et dont les exemples sont par trop exceptionnels pour entrer en ligne de compte. Dans ces affections, d'ailleurs, la céphalée n'est jamais limitée avec précision.

L'*hémorrhagie cérébrale et le ramollissement par thrombose ou embolie* se manifestent dans l'immense majorité des cas par un ictus apoplectique initial. Si ce mode de début appartient aussi à l'abcès du cerveau, on peut considérer comme vraisemblable qu'un sujet jeune, non syphilitique, non alcoolique, non rhumatisant, non tuberculeux, brusquement surpris par une apoplexie accompagnée de fièvre avec des phénomènes convulsifs, est plutôt sous le coup d'une encéphalite circonscrite suppurée que d'une hémorrhagie capsulaire ou d'un ramollissement cortical.

Le problème est rigoureusement le même pour ce qui a trait au diagnostic des *tumeurs* et en particulier des *tumeurs parasitaires*. Ici encore le début peut être d'une instantanéité absolue. On tiendra compte toutefois de ce que les ictus cérébraux par tumeurs s'accompagnent rarement de fièvre. Si, d'autre part, dans les cas à évolution lente, les tumeurs donnent lieu à une céphalalgie circonscrite, celle-ci s'installe en général beaucoup plus progressivement et dure beaucoup plus longtemps. En outre, les convulsions épileptiformes, chez les sujets atteints de tumeurs sont beaucoup plus fréquentes; elles surviennent à intervalles plus ou moins régulièrement espacés comme chez les épileptiques; et elles l'emportent de beaucoup, comme importance, sur les phénomènes paralytiques. Parmi ces derniers, le strabisme est chose vulgaire; il est tout à fait exceptionnel dans l'encéphalite suppurée. Il en est de même de l'atrophie papillaire, très commune dans les tumeurs et tout à fait rare dans les abcès.

La *pachyméningite hémorrhagique* est d'un diagnostic plus malaisé; elle

(1) CHAUFFARD, *Soc. méd. hôp.*, 31 juillet 1891

aussi fait suite au traumatisme ; elle aussi est capable de produire une douleur unilatérale, d'allumer la fièvre, de provoquer des paralysies spasmodiques ou des convulsions épileptiformes. Mais on se rappellera que la douleur de la pachyméningite est toute *superficielle*, qu'elle est bien moins circonscrite, qu'elle s'étend sur le territoire des branches de la cinquième paire affectées aux méninges, enfin qu'elle n'est pas exaspérée par les mouvements; que la fièvre est tout à fait passagère; enfin que les ictus convulsifs succèdent immédiatement à une période de dépression, sans l'accalmie intercalaire qui s'observe dans l'abcès cérébral.

La *pachyméningite des alcooliques et des vieillards*, vu sa bilatéralité, vu surtout les conditions étiologiques qui la gouvernent, ne peut prêter à aucune confusion.

Lorsqu'on a, par élimination, conclu à l'existence d'un abcès cérébral, le problème n'est encore qu'à demi résolu. Il faut localiser le foyer. Sur ce point, nous n'avons rien à ajouter à ce qui a été déjà dit relativement aux localisations en général. C'est de cette localisation, dans chaque cas particulier, que dépend l'intervention chirurgicale. Il ne faut pas oublier surtout que si les phénomènes *localisés* sont complexes et ne semblent pas se rapporter à une lésion *localisable*, cela tient à ce que les abcès du cerveau sont très fréquemment multiples, et que dans nombre d'observations un foyer cérébelleux coexiste avec un foyer cérébral.

Pronostic. — Il est inutile d'insister sur la gravité du pronostic. D'abord parce que les cas frustes à évolution foudroyante défient non seulement tout traitement, mais bien souvent tout diagnostic; ensuite parce que la multiplicité et le volume des abcès ne sont guère compatibles, même dans les formes lentes, avec une réparation *ad integrum* ; puis, parce que l'intervention chirurgicale, si elle n'est pas trop tardive, n'est presque jamais suffisamment complète ; enfin parce que dans les observations les plus favorables, le délabrement spontané ou opératoire de l'hémisphère a nécessairement des conséquences désastreuses sur le mécanisme si délicat et si compliqué de l'encéphale.

Traitement. — La thérapeutique peut être efficace avant la formation de l'abcès proprement dit, lorsqu'il est possible de diagnostiquer une encéphalite. Toutes les révulsions et toutes les dérivations doivent être, en pareil cas, pratiquées avec la plus grande promptitude et la plus grande énergie : les émissions sanguines locales et, immédiatement après, les applications de glace *loco dolenti*, sont les moyens qu'on a employés de tout temps et qu'on emploiera sans doute longtemps encore. La dérivation intestinale par les purgatifs drastiques, la médication hyposthénique contre les accidents spasmodiques et l'excitation, la médication stimulante contre les phénomènes de dépression ou de torpeur, sont, d'une manière générale, les ressources médicales proprement dites. L'iodure de potassium, en dehors de l'infection syphilitique, ne semble exercer aucune influence sur la collection une fois formée. Mais il est de toute prudence d'y recourir quand même, la syphilis étant, par excellence, la cause méconnue.

Lorsque les symptômes de la suppuration locale sont tellement évidents que le doute n'est plus possible, on doit tenter l'évacuation du pus. Il est fâcheux d'avoir à reconnaître que cette intervention est presque toujours trop tardive

pour être couronnée de succès. C'est qu'en effet l'évidence n'apparaît qu'après la période de rémission. Pour agir utilement, il faudrait ouvrir la collection pendant cette période, c'est-à-dire avant les accidents ultimes qui lèvent tous les doutes. On n'est jamais suffisamment édifié sur l'existence et sur le siège de l'abcès pour oser recourir prématurément au moyen suprême, à la trépanation, le seul traitement cependant qui laisse quelque espérance. La prudence même excessive ne saurait être blâmée. Mais il faut se souvenir des quelques succès obtenus, les considérer comme le but à atteindre, tenir compte de l'innocuité reconnue de la trépanation, et envisager finalement l'issue fatale, si l'on s'abstient.

CHAPITRE XII

ENCÉPHALITE CHRONIQUE ET ENCÉPHALOPATHIES ATROPHIQUES DE L'ENFANCE

Les enfants, depuis la naissance jusqu'à l'époque de la deuxième dentition, sont sujets à toute une série d'affections organiques de l'encéphale qui, avec un substratum anatomique variable, se manifestent par un ensemble de symptômes cliniques assez constant. La question de localisation, chez eux comme chez l'adulte, l'emporte sur toutes les autres, cela va de soi. Les cas, par conséquent, ne sont pas forcément identiques; mais d'une manière générale, et quelle que soit la nature des lésions qui provoquent le syndrome, ce dernier est presque toujours caractérisé par des *troubles de la motilité où l'élément spasmodique domine, combinés avec des modifications plus ou moins profondes de l'intelligence.*

Les altérations de l'encéphale dont il s'agit consistent en divers modes d'inflammations chroniques, soit spontanées, soit consécutives à des ischémies ou à des hémorrhagies circonscrites : la sclérose lobaire, la sclérose de tout un hémisphère, la méningo-encéphalite partielle, la porencéphalie, autant de variétés anatomiques, suffisamment définies par leurs noms mêmes, et auxquelles font suite les troubles fonctionnels qui vont être étudiés. Parmi ces derniers il en est un dont le type clinique est si spécial et si remarquablement homogène qu'on a pu pendant bien longtemps le considérer comme relevant toujours d'un seul et même processus encéphalopathique : l'*hémiplégie spasmodique infantile.* Il s'en faut cependant que cette hémiplégie appartienne exclusivement à telle ou telle forme d'encéphalite. La lésion importe peu; sa localisation, nous le répétons à dessein, exerce une influence beaucoup plus grande. Mais ce qui, plus encore peut-être que la localisation, donne au tableau clinique un aspect tout particulier, c'est ce fait que le processus débute à une période de la vie où le cerveau est encore incomplètement formé, où ses fibres commissurales et ses faisceaux anastomotiques sont à peine ébauchés. Il y a donc dans l'histoire des encéphalopathies *infantiles* quelque chose de très spécial et absolument inhérent à l'âge.

C'est seulement depuis une cinquantaine d'années que l'attention s'est portée sur ce point. Jusqu'alors il n'y avait point été fait allusion et le seul

document relevé par Charcot était le célèbre tableau du *Pied bot* de Ribera qui figure au Louvre. Les auteurs classiques, Cazauvielh, Cruveilhier, Lallemand, n'ont pas soupçonné l'importance des formes multiples de l'encéphalopathie de l'enfance. Les premiers travaux utiles à consulter sont ceux de Turner et de Cotard, suggérés par Charcot. Ils visent plus spécialement l'anatomie pathologique. En ce qui touche la clinique, les nombreuses publications de Bourneville et de ses élèves représentent une œuvre absolument remarquable, de beaucoup la plus complète, la plus instructive et la plus nouvelle. Chose inouïe, on l'a ignorée à peu près jusqu'au jour où Strümpell vulgarisa la nosographie de l'encéphalopathie en général, pour laquelle il proposait un nom nouveau, celui de *polio-encéphalite*. Ce mot, que nous avions employé pour désigner une forme anatomique un peu plus spéciale, fit fortune, et, un peu grâce à lui, certains médecins en vinrent à se figurer qu'il s'agissait d'une maladie inconnue jusqu'alors. Il faudrait, pour être complet, ajouter à cette liste de noms ceux de Robert Boyd, de Heine, de Ross, de Bianchi, de Freud, de Kundrat. On trouvera la participation de chacun de ces auteurs à l'étude de l'encéphalopathie dans l'article *Hémiplégie* du Dictionnaire encyclopédique signé de Pierre Marie et qui est, à tous égards, un modèle du genre.



Fig. 47. — Le Pied bot (Ribera).

Pour faciliter la compréhension des encéphalopathies atrophiques de l'enfance, nous décrirons séparément leurs formes anatomo-pathologiques, puis leurs formes cliniques. On concevra, malgré cette dissociation, les affinités de toutes leurs variétés et le trait commun qui les unit. En effet, si le tableau symptomatique est quelquefois absolument complet, si aux troubles moteurs d'ordre spasmodique s'ajoutent les troubles psychiques profonds qui caractérisent l'*idiotie*, il ne manque pas de cas où l'on observe séparément les uns et les autres.

Étiologie. — Elle ne présente de spécial, si l'on peut ainsi dire, que la multiplicité des causes. Chez l'enfant, chez le nouveau-né, chez le fœtus, les causes de l'hémorrhagie cérébrale, du ramollissement, de l'encéphalite ne sont pas celles qui font les mêmes lésions chez l'adulte. Le système veineux l'emporte sur le système artériel ; la thrombose des sinus est fréquente (Gowers) et elle entraîne des désordres qui ne compromettent pas fatalement l'existence. L'accouchement prématuré, la dystocie surtout, sont parmi les causes qui

favorisent le plus efficacement ces graves altérations (Little) et qui font que la maladie est constituée dès la naissance et même dès avant la naissance. Quant à l'infection, elle joue aussi un rôle important surtout dans la pathogénie de l'encéphalite aiguë ou subaiguë. Strümpell lui attribue l'influence principale : la rougeole, la scarlatine, la coqueluche (P. Marie) seraient, d'autre part, des maladies capables de produire la *poliomyélite infantile.* Si contestable que paraisse ce dernier fait à quelques auteurs — et même des plus autorisés — on doit rechercher avec soin la part qu'il prend à l'étiologie des *polio-encéphalites.* Or la coïncidence de la polio-encéphalite et de la poliomyélite chez les enfants d'une même famille donne créance, dans une large mesure, à l'hypothèse de l'identité de nature des deux affections. La syphilis et l'alcoolisme du père ou de la mère ont une influence très vraisemblable.

Enfin il faut accorder au traumatisme crânien un certain chiffre dans la statistique générale. Il ne s'agit pas alors d'encéphalopathie pure et simple, mais de méningo-encéphalite.

Anatomie pathologique. — C'est Cazauvielh qui le premier, en 1827, ouvrit la voie[1], dans un travail consacré aux arrêts de développement du cerveau chez les nouveau-nés. La distinction qu'il établit dès cette époque parmi les cas montre qu'il ne s'agit pas d'une lésion constante et univoque : l'*agénésie primitive* générale ou partielle ne serait qu'une imperfection du développement, sans altération proprement dite de la substance du cerveau; par contre, l'*agénésie secondaire* serait une altération de la structure intime, entraînant un arrêt de développement. Quant à l'altération de structure, elle consisterait en kystes, en foyers de ramollissement, etc.

Avec de pareilles conclusions la question restait encore bien indécise. Lallemand, en 1834, démontra que la prétendue agénésie cérébrale n'était pas un fait spontané, mais la conséquence d'une *encéphalite.* C'était un grand pas vers la solution du problème. V. Heine, en 1840, ajouta de précieuses remarques aux observations précédentes. Enfin Cotard, en 1868, à l'instigation de Charcot, eut le mérite de rassembler un nombre imposant de faits bien étudiés, grâce auxquels il put préciser et en quelque sorte fixer les lésions de toutes ces encéphalopathies disparates. Si, depuis lors, on a ajouté quelque chose à son œuvre, on n'y a rien changé dans ce qu'elle a d'essentiel.

Les encéphalopathies de l'enfance sont tantôt des encéphalites traumatiques, tantôt des foyers d'hémorrhagie, tantôt des ramollissements, tantôt des excavations poreuses (porencéphalie), tantôt des scléroses, tantôt des méningites diffuses... On pourrait augmenter cette liste, car toutes les lésions sont capables de la même résultante clinique si elles se forment sur un cerveau incomplètement développé. C'est parce que le tableau clinique est le même qu'on s'attendait, dans le principe, à trouver une altération encéphalique invariable.

Les encéphalopathies infantiles ne comporteraient donc pas une étude anatomique spéciale, et il suffirait de revenir à la description déjà faite des lésions banales des hémisphères, si le cerveau du nouveau-né et de l'enfant ne présentait pas certains modes d'activité morbide que n'a plus le cerveau de l'adulte. Les encéphalites traumatiques et les méningites diffuses ne méritent pas qu'on

[1] *Recherches sur l'agénésie cérébrale et la paralysie congéniale.* Paris, 1827

s'y arrête. Nous mentionnerons seulement les plaques jaunes superficielles et les kystes apoplectiques, et nous insisterons davantage sur la porencéphalie et la sclérose lobaire.

Ramollissements. — Il y a peu de chose à dire des plaques jaunes superficielles qui représentent des foyers d'anciens infarctus. Leurs dimensions et leur siège sont très variables. Elles ont seulement ceci de spécial que les circonvolutions avoisinantes sont rétractées et comme attirées vers le centre du ramollissement.

Hémorrhagies. — Ici, comme chez l'adulte, les loges apoplectiques sont des cavités à parois et à cloisons celluleuses, dont le contenu séreux a perdu la coloration sanguine. Ces sortes de kystes sont également des centres d'attraction pour les parties environnantes, et, là encore, la surface du cerveau est déprimée, rétractée, flétrie.

Porencéphalie. — Ce nom, de date récente, créé par Heschl, vulgarisé par Kundrat, ne désigne pas une lésion de nature spéciale, mais le résultat ultime d'une série de lésions anciennes, caractérisée par la présence de cavités (*porus*), s'ouvrant comme des cratères à la surface des hémisphères. C'est, si l'on veut, le degré superlatif de la rétraction cicatricielle. Signalée par Turner, parfaitement décrite par Cotard, qui commit la seule faute de ne pas lui donner un nom, la porencéphalie peut être constatée non seulement chez les sujets qui succombent tardivement à une encéphalopathie infantile, mais encore chez les nouveau-nés et chez les fœtus mort-nés. Et, tout de suite, une distinction est nécessaire.

La cavité cratériforme, le *porus* qui s'enfonce dans la profondeur de l'hémisphère, atteint parfois le ventricule latéral et se continue librement avec lui. C'est exclusivement à cette disposition que l'inventeur du mot, Heschl, avait réservé le nom de *porencéphalie*. Or, il semble acquis que cette *porencéphalie vraie* résulte d'un arrêt de développement, tandis que l'autre (celle où le porus ne communique pas avec le ventricule) est consécutive à un processus destructif, nécrobiotique, aboutissant lui-même à la formation d'un pseudo-kyste. Bourneville et Sollier ont consacré à cette question une étude dont les conclusions méritent d'être rapportées intégralement.

« Il y a lieu de considérer deux formes de porencéphalie : la porencéphalie vraie et la pseudo-porencéphalie.

« La porencéphalie vraie est le résultat d'un arrêt de développement, et est par conséquent congénitale ; la pseudo-porencéphalie est consécutive à un processus destructif, probablement dû à un trouble circulatoire, et survient soit pendant la vie intra-utérine, soit plus tard.

« Dans la porencéphalie vraie, il y a communication de la dépression avec le ventricule latéral. Dans la pseudo-porencéphalie cette communication n'existe pas. Toutefois, cette absence de communication n'a pas une valeur absolue, car on peut très bien supposer que le processus nécrobiotique puisse détruire complètement la substance cérébrale jusqu'au ventricule latéral et établir ainsi une large communication avec lui.

« La disposition des circonvolutions a, au contraire, une plus grande importance. Dans la porencéphalie vraie, celles-ci sont disposées en rayonnant autour du porus dans lequel elles plongent. Dans la pseudo-porencéphalie, au

contraire, les circonvolutions sont coupées irrégulièrement et les parties qui en ont été respectées n'ont subi aucune déviation dans leur direction.

« La forme de la dépression est bien différente dans les deux cas : dans la porencéphalie vraie, on voit une sorte d'infundibulum, quelquefois une simple fente ou un orifice presque circulaire. Dans la pseudo-porencéphalie, on voit une vaste excavation béante, dont les parois, au lieu d'être formées par les circonvolutions, sont constituées par la substance blanche recouverte par la membrane d'un pseudo-kyste qui lui adhère intimement.

« Malgré l'étendue relativement beaucoup plus considérable de la *pseudo-porencéphalie*, les phénomènes psychiques peuvent être moins marqués que dans la porencéphalie vraie, qui s'accompagne presque toujours d'idiotie complète (1). »

Aux conclusions de Bourneville et Sollier il faut immédiatement ajouter la remarque suivante, déjà faite par Kundrat : la lésion porencéphalique, congénitale ou acquise, est toujours nettement en rapport avec un territoire artériel. Cela équivaut à dire que la lésion primitive est toujours d'origine vasculaire. On conçoit aisément que la porencéphalie acquise, celle qui résulte d'un processus nécrobiotique par hémorrhagie ou ramollissement, représente le dernier terme d'une rétraction cicatricielle. En ce qui concerne la porencéphalie vraie, celle de l'arrêt de développement, il est permis également d'admettre une influence vasculaire, à cette différence près que les parties manquantes, au lieu d'avoir disparu par nécrobiose, ne se sont jamais développées : leur artère nourricière faisait défaut, un *vide* remplace la substance que cette artère aurait pu nourrir. Le vide n'est presque jamais que relatif; c'est-à-dire que la cavité n'équivaut pas en capacité à la masse de substance nerveuse soustraite au régime circulatoire. Ce qui la comble en partie, c'est une production gliomateuse adjacente et sous-jacente à sa paroi. Il n'est pas sans intérêt de faire remarquer que la gliomatose dont il s'agit ressemble de tout point à celle des gliomes primitifs. Qui plus est, le tissu de névroglie subit parfois une ossification partielle (2). En résumé, la porencéphalie, vraie ou fausse, est toujours la conséquence d'un vice de circulation; et, cliniquement, elle a, à peu de chose près, les mêmes conséquences, puisqu'elle empêche le développement de certains organes destinés à de certaines fonctions, ou qu'elle les supprime une fois développés.

Quant à la disposition différente des circonvolutions dans la pseudo-porencéphalie et dans la porencéphalie vraie, une comparaison, qui nous semble légitime, la fera bien comprendre. Dans la pseudo-porencéphalie, la lésion acquise agit sur l'écorce du cerveau comme un ver parasite sur l'enveloppe d'un fruit mûr. Le fruit piqué ne perd point sa forme générale et la nutrition n'est troublée qu'à la surface. La pellicule superficielle et les parties sous-jacentes sont altérées dans les seules limites où l'influence du parasite et de ses sécrétions a pu s'exercer. Le cerveau, dans la porencéphalie vraie, est comme un fruit piqué longtemps avant sa maturité. S'il continue à se développer, toutes les parties qui entourent la piqûre se rétractent en infundibulum jusqu'à la cavité du noyau central et forment des plis cicatriciels convergents dont le centre correspond au point piqué. Le porus superficiel, en

(1) Bourneville et Sollier, Contribution à l'étude de la porencéphalie et de la pseudo-porencéphalie. *Recherches clin. et thér. sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie*. Paris, 1891.

(2) Th. Zacher, *Arch. f. Psych.*, XXI, 58.

d'autres termes, communique, avec le ventricule latéral, tandis qu'il en reste séparé lorsque la lésion se produit après la formation d'une masse suffisante de parenchyme.

Sclérose lobaire primitive. — La sclérose cérébrale est une lésion de la première enfance, peut-être même une lésion déjà réalisée pendant la vie intra-utérine (*encéphalite congénitale* de Virchow.) Elle occupe souvent les deux hémisphères, mais presque toujours elle prédomine sur l'un d'eux, et, dans ce dernier cas, s'étend sur une grande surface.

La substance cérébrale est indurée, principalement à sa surface où elle a la consistance d'un cuir coriace, voire même d'un tissu cartilagineux (*induration cartilagineuse* de Cruveilhier). Les circonvolutions sont amincies, rétractées, comme bridées par des cicatrices profondes. Dans leur ensemble, toutefois, rien n'est modifié à ce point que la topographie normale soit méconnaissable. Bien au contraire, on retrouve à leur place normale les scissures et les sillons, les lobes et les plis. C'est à peine si, dans quelques cas, la coloration de la surface du cerveau est altérée. Elle est en général plus claire et rappelle la teinte du tissu de la sclérotique. Lorsque l'un des deux hémisphères seulement est atteint, toute la différence consiste en une simple diminution de volume du côté malade : circonvolutions, pédoncules, tubercules mamillaires, corps opto-striés, pédoncules cérébraux, etc., tout est atrophié, mais de cette variété d'atrophie qui ne change rien à l'aspect général. L'hémisphère sclérosé peut être diminué, par exemple, d'un quart ou même d'un tiers de son grand diamètre; toutes ses parties constituantes ont par conséquent subi une diminution proportionnelle.

En y regardant de plus près, on constate parfois que les circonvolutions, ratatinées et indurées, sont aussi parsemées de petites dépressions punctiformes « rappelant assez bien l'aspect du bois vermoulu » (Pozzi).

La sclérose unilatérale uniformément répartie sur la totalité d'un hémisphère n'est pas rare. Il est cependant plus ordinaire de voir cette lésion, d'ailleurs parfaitement identique avec la précédente, quant à sa nature, se localiser à un lobe ou à un groupe de circonvolutions. On observera, par exemple, une sclérose limitée au lobe occipital, ou au lobe frontal ou aux circonvolutions rolandiques; et il semble ressortir de cette répartition, que le processus initial, encore mystérieux, qui aboutit à la sclérose, est commandé par un trouble circulatoire (Marie). Chacun de ces territoires, en effet, est irrigué par une artère spéciale. Richardière a fait une remarque qui plaide dans le même sens : lorsque la sclérose est bilatérale et partielle, les départements atrophiés sont symétriques (lobes frontaux, lobes sphénoïdaux, lobes temporaux). On sait avec quelle fréquence les altérations corticales se symétrisent sous l'influence des obstacles à la circulation qui occupent tel ou tel niveau du polygone de Willis.

Au microscope la lésion fondamentale de la sclérose cérébrale apparaît bien nettement comme le résultat d'une prolifération diffuse de la névroglie avec diminution de nombre et de volume des tubes nerveux (Strümpell, Chaslin).

La névroglie faisant les frais du processus, il est tout naturel qu'on y trouve en surabondance ses éléments constitutifs, c'est-à-dire les cellules *araignées*,

dont les noyaux sont plus denses et plus opaques qu'à l'état normal. Le stroma de ce tissu névroglique est plus compact, et dans ses mailles on reconnaît en nombre variable les corps granuleux caractéristiques de toute véritable dégénérescence.

Sur les coupes examinées à un faible grossissement on distingue des bandes de tissu épais, analogues à de gros faisceaux conjonctifs ondulés. C'est la formation de ces bandes qui, en rétractant la surface de l'écorce, lui donne l'aspect chagriné (1).

En dehors de la lésion essentielle de la névroglie, la plupart des anatomo-pathologistes ont constaté aussi des altérations vasculaires intéressant surtout les petits capillaires, et consistant en un épaississement des parois de ceux-ci, avec une multiplication de leurs noyaux et une adhérence plus intime de leur tunique aux prolongements des cellules névrogliques. La rétraction de tout tissu cicatriciel entraîne l'augmentation de volume des espaces péri-vasculaires. Ici, de même, les gaines lymphatiques sont dilatées, et, dans leur lumière, les corps granuleux s'accumulent en plus grande quantité (Jendrassik et Marie). Du fait de la rétraction, les capillaires semblent aussi plus abondants, puisque leur nombre absolu reste invariable pour une masse plus restreinte. Ces lésions des vaisseaux et surtout la dilatation de leurs gaines ont une importance de premier ordre, vu le rôle qu'on tend à leur faire jouer dans la pathogénie des scléroses cérébrales.

Tout ceci est relatif à la sclérose de l'écorce grise aussi bien qu'à la sclérose de la substance blanche. Mais si l'on étudie à part et de très près des coupes de l'écorce et des coupes du centre ovale, on acquiert la certitude que l'écorce est plus profondément atteinte, que ses lésions sont beaucoup plus caractéristiques; qu'elles sont, en d'autres termes, primordiales, et que celles de la substance blanche sont, selon toute probabilité, postérieures en date et d'ordre secondaire (Marie).

Dans la substance grise corticale, la lésion débute par une opacification de la névroglie au contact des capillaires, dont les gaines sont remplies de leucocytes. De proche en proche cet aspect spécial de la névroglie gagne les parties adjacentes. Mais il est à remarquer que le lieu d'origine de ces petits foyers initiaux répond à l'intervalle de la première et de la troisième couche de Meynert, vers l'union de la première avec la seconde. C'est là qu'apparaissent le plus nettement, à leur début, la dilatation et la réplétion de la gaine péri-vasculaire.

Quant aux cellules de l'écorce, ce qui domine c'est leur atrophie pure et simple; de pyramidales, elles deviennent fusiformes, allongées, et progressivement se réduisent à rien; elles disparaissent. Leur absence est tout à fait frappante dans les régions telles que le lobe frontal, le lobule paracentral, la circonvolution de l'hippocampe, où elles sont à l'état normal très abondantes.

Les méninges n'ont qu'un rôle morbide de troisième ordre. Tant que la sclérose est peu prononcée, elles restent indifférentes. Leurs modifications d'aspect, d'épaisseur, de constitution ne commencent à apparaître qu'avec la rétraction du manteau de l'hémisphère.

La pathogénie du processus anatomique de la sclérose est assez obscure.

(1) Pilliet, *Tribune médicale*, 1890, p. 310.

Cependant il ressort de certaines observations que, dans l'ensemble des circonvolutions atrophiées, il en est toujours une ou plusieurs au niveau desquelles la lésion présente son maximum d'intensité, comme pour témoigner que le foyer initial s'était allumé là. Au pourtour, la même lésion va diminuant progressivement; c'est donc par propagation insensible que l'atrophie deviendrait envahissante. L'envahissement secondaire, plus ou moins diffus, peut avoir une durée très longue. La preuve en est dans la présence de corps granuleux, infiltrant des régions très éloignées du foyer originel, alors que ce foyer lui-même ne contient plus de corps granuleux. On sait que les corps granuleux sont presque toujours assez contemporains de la lésion primitive.

L'envahissement lent et progressif qui fait de la sclérose cérébrale une maladie chronique entre toutes, explique d'ailleurs certains symptômes tardifs dont il sera ultérieurement question.

L'opinion de Jendrassik et Marie, qui rapportent à une lésion péri-vasculaire le processus des scléroses lobaires primitives, ne serait pas, selon Strümpell, applicable à tous les cas. On devrait considérer la sclérose corticale comme étant le plus souvent la conséquence d'une inflammation primitive aiguë de la substance grise des circonvolutions, comparable à celle qui caractérise la poliomyélite. Le nom qui lui conviendrait donc le mieux serait celui de polio-encéphalite primitive aiguë; et, de fait, un certain nombre d'arguments plaident en faveur de l'assimilation. La clinique et l'étiologie la confirment mieux encore. Au reste, Jendrassik et Marie ont admis, dans un travail absolument contemporain de celui de Strümpell, cette manière de voir, sans pousser à l'excès l'adaptation par trop schématique de la polio-encéphalite aiguë infantile à la polio-myélite. Deux cas plus récents de Strümpell relatifs à la même polio-encéphalite de l'adulte sont d'une interprétation encore plus discutable.

Lésions secondaires. — Toute lésion cérébrale définitive, de la nature de celles qui se produisent chez le nouveau-né ou chez l'enfant, détermine des altérations secondaires dans la totalité du névraxe : qu'il s'agisse de sclérose lobaire primitive, de ramollissement, d'hémorrhagie, de méningo-encéphalite, la conséquence fatale est toujours un arrêt de développement des parties voisines du foyer initial. La dégénération descendante fait ensuite son œuvre et le sujet devient un infirme. Mais il y a dans cette évolution du processus morbide quelque chose de tout spécial, qui tient à ce que le cerveau est encore incomplètement formé. L'étendue et l'importance de ces lésions secondaires l'emportent ici de beaucoup sur ce qu'elles sont chez l'adulte, et il est indispensable de les signaler une à une. Par là seulement on arrive à se rendre compte de la signification des symptômes.

Cerveau proprement dit. — Toutes les lésions primitives qui ont été énumérées ont pour effet de déterminer une sclérose ou, en tout cas, une atrophie progressive des régions adjacentes, aussi bien en profondeur qu'en surface. Plus le sujet est jeune, en d'autres termes, plus le cerveau est rudimentaire, plus cette atrophie est prononcée. On a déjà vu comment l'aspect extérieur de la cavité corticale, dans la porencéphalie, permet de reconnaître si le foyer primitif est congénital ou acquis (Kundrat, Bourneville, Sollier). Mais ce n'est pas seulement sur l'écorce que la sclérose s'étend en faisant pour ainsi dire tache d'huile : elle gagne la profondeur, et, par un travail incessant de dégéné-

ration, gagne la capsule interne et les noyaux gris centraux. Dans la capsule interne et, plus bas encore, dans la région pyramidale de la protubérance, enfin dans la pyramide bulbaire elle-même, cette dégénération est banale, identique à celle de toute lésion destructive des centres corticaux « psycho-moteurs ». Dans les noyaux gris centraux au contraire, le travail de dégénérescence est absolument spécial. Il est caractérisé par la même tendance atrophique, compliquée d'une désintégration des fibres à myéline : la meilleure preuve en est qu'on trouve dans les corps opto-striés des corps granuleux, nombre d'années après le début approximatif de la maladie.

Corps opto-striés. — La conséquence de cette lente et incessante transformation des parties profondes se traduit à l'œil nu par une diminution de volume de la couche optique et des corps striés, laquelle est parfois proportionnelle à l'atrophie des circonvolutions elles-mêmes. Richardière a constaté cependant que la sclérose secondaire des noyaux gris est inconstante, sans qu'il soit possible de préciser les conditions qui la favorisent. Or, selon le même auteur, l'atrophie des corps opto-striés ne serait jamais isolée; elle serait toujours consécutive ou associée à celle de l'écorce. Ce fait, il faut l'avouer, concorde singulièrement avec l'hypothèse de Strümpell touchant l'origine *corticale* des encéphalopathies de l'enfance.

Cavités ventriculaires. — Lorsque les noyaux gris centraux sont atrophiés, les ventricules sont dilatés : dilatation évidemment relative, puisque la totalité de l'hémisphère est diminuée de volume.

Cervelet. — Vulpian et Turner ont les premiers remarqué que la sclérose lobaire unilatérale avec atrophie de l'hémisphère était, dans l'immense majorité des cas, compliquée d'une atrophie du lobe cérébelleux du côté opposé. Cette constatation a été faite, contrôlée et confirmée depuis lors par Charcot, Cotard et tous les auteurs qui ont eu sous les yeux des pièces anatomiques de sclérose cérébrale infantile. Il ne s'agit pas d'une hémiatrophie sans importance, mais d'une réduction de volume telle que le poids de l'hémisphère cérébelleux du côté opposé à la lésion cérébrale peut être réduit de 50 pour 100. Quoique la règle soit très générale, elle comporte des exceptions : Marie et Jendrassik ont observé l'atrophie de l'hémisphère cérébelleux du même côté que celle de l'hémisphère cérébral. Dans ces deux ordres de cas, on ne sait jusqu'à présent à quel mécanisme anatomique ou physiologique il convient de rapporter la lésion cérébelleuse.

Les pédoncules cérébraux, la protubérance, le bulbe rachidien, la moelle épinière, ne présentent guère d'autres lésions que celles qui ont été signalées comme résultant de la dégénération secondaire. Il faut toutefois remarquer que ce n'est pas seulement la sclérose descendante du faisceau pyramidal qui produit l'atrophie de toutes ces parties. La diminution de volume est générale. Elle porte, dans toute la hauteur de la moelle, sur la moitié opposée à la lésion cérébrale; mais elle atteint aussi — on ne sait trop en vertu de quelle loi trophique — tous les organes périphériques du feuillet blastodermique moyen de ce côté : *les os, les cartilages, les ligaments, les tendons, les muscles, tout est atrophié*; et pour tous ces organes comme pour la moelle elle-même la diminution de volume, le raccourcissement des membres, sont d'autant plus prononcés que la lésion cérébrale est plus ancienne. Le crâne, la face, la cavité

orbitaire et parfois aussi le globe oculaire du côté de la paralysie sont arrêtés dans leur développement ; du moins ils ont sur toutes les parties similaires du côté sain un retard qu'ils ne rattrapent jamais. La conformation crânienne, surtout dans la variété clinique appelée *maladie de Little*, est tout à fait caractéristique : crâne « en carène » et front « olympien » (Fournier) (fig. 48). On peut dire qu'il ne s'agit que d'un retard du développement, attendu que dans la constitution intime des tissus aucune véritable lésion ne mérite d'être relevée.



Fig. 48. — Crâne en carène et front olympien.

Tout ce qui précède est relatif à la variété *hémiplégique*, c'est-à-dire à celle qui dépend d'une encéphalopathie unilatérale. Les conséquences sont toutes différentes lorsque l'encéphalopathie est bilatérale, lorsque les deux hémisphères sont atteints de sclérose corticale ou de méningite chronique. Alors la dégénération secondaire est double ; elle entraîne l'hémiplégie double ; et tous les arrêts de développement constatés, dans la forme précédente, sur la moitié du corps opposée à la lésion hémisphérique, existent ici sur les deux moitiés. C'est à cette localisation bilatérale que sont dues les *diplégies*.

Enfin, lorsque les foyers d'encéphalopathie sont disséminés, soit dans un seul hémisphère, soit dans les deux à la fois, les arrêts de développement de la périphérie sont disséminés eux-mêmes ; en tout cas, ils ne sont jamais tant prononcés que lorsque la région rolandique est plus ou moins gravement compromise.

Symptômes. — Quelle que soit la forme anatomo-pathologique de l'encéphalopathie, l'évolution générale des symptômes est toujours, à peu de chose près, la suivante :

Dès la naissance, ou au cours de la première enfance, on voit survenir des accidents aigus, caractérisés par de l'agitation, de la fièvre, des nausées, des vomissements ; cet état, dont la durée varie de un ou deux jours à une ou deux semaines, est ordinairement compliqué de convulsions dont la caractéristique, selon Strümpell, serait d'être d'abord localisées aux extrémités et de se généraliser ensuite. La phase aiguë dont il s'agit est passagère ; une phase de guérison apparente lui succède. Celle-ci a une durée variable de quelques jours à quelques semaines ; et alors seulement on voit inopinément apparaître une faiblesse paralytique, tantôt limitée à un membre, tantôt répartie sur toute une moitié du corps, tantôt enfin étendue à la totalité de la musculature.

La période aiguë fébrile, si fréquente qu'elle puisse être, n'est pas constante. Chez les nouveau-nés en particulier, elle peut faire absolument défaut. D'emblée, la maladie s'affirme par la paralysie sans que rien ait pu la faire prévoir. D'ailleurs la paralysie ou son équivalent spasmodique existent déjà dès la naissance dans un grand nombre de cas, bien qu'on ne soit guère en mesure de le constater, selon la remarque de Little, avant l'âge où l'enfant commence en général à essayer ses premiers pas. D'ailleurs, à supposer qu'un ensemble de phénomènes aigus doive nécessairement marquer le début de l'encéphalopathie, on n'est pas toujours autorisé à admettre *a priori* que ces phénomènes se soient manifestés au cours de la vie intra-utérine.

Les variétés cliniques les plus communes sont : l'*hémiplégie spasmodique*, l'*hémiatéthose*, l'*hémiplégie choréique*, l'*atéthose double*, la *chorée spasmodique*, la *paraplégie spasmodique*, enfin l'*idiotie*, combinée ou non aux variétés précédentes.

Tous ces types tendent à se confondre les uns avec les autres par une sorte de dégradation insensible. Mais chacun d'eux est parfois si nettement défini, qu'on ne peut tracer un tableau schématique.

Hémiplégie spasmodique de l'enfance. — Précédée ou non de la période fébrile sur laquelle insiste Strümpell, l'évolution de l'hémiplégie spasmodique est marquée dès son début par des attaques épileptiques. Celles-ci diffèrent de l'épilepsie vraie par leur prédominance sur les membres du côté de l'hémiplégie future, par leur localisation initiale sur les extrémités, par leur généralisation consécutive, par leur subintrance qui constitue un véritable état de mal avec élévation de la température centrale (Bourneville et Vuillamier). Tout ceci d'ailleurs n'est pas d'une constance rigoureuse. Les convulsions peuvent être circonscrites à un seul membre; d'autres fois elles font défaut. Mais ce qui caractérise au premier chef la maladie, c'est l'apparition soudaine d'une hémiplégie flasque. Lorsque des attaques ont eu lieu, l'hémiplégie se manifeste aussitôt que l'enfant se réveille de l'état de mal. Quelquefois elle n'est apparente qu'après une série de plusieurs attaques.

En général, l'hémiplégie est totale, c'est-à-dire qu'elle affecte les deux membres et la moitié de la face.

Il est rare qu'elle soit complète; c'est dire que l'impotence fonctionnelle n'est pas absolue et par conséquent de même intensité pour les deux membres et la face : c'est au membre supérieur qu'elle présente son maximum. Au membre supérieur, le groupe des muscles radiaux est en général plus frappé que tous les autres groupes. Au membre inférieur, c'est le groupe du sciatique poplité externe. On peut établir comme règle que la racine des membres est joujours moins paralysée que leurs extrémités, ainsi qu'il arrive communément dans les hémiplégies d'origine corticale. Quant à la face, l'hémiplégie est toujours moins accentuée que ne peut le faire supposer *a priori* la lésion hémisphérique des centres moteurs du visage. Il va sans dire qu'il ne s'agit tamais que d'une paralysie du facial inférieur : la participation de l'hypoglosse est invariablement très restreinte.

La période d'hémiplégie flaccide ne dépasse guère une quinzaine de jours; au bout de ce délai les réflexes tendineux commencent à s'exagérer, le clonus du pied provoqué apparaît, et le petit malade entre dans la période d'hémiplégie spasmodique. Celle-ci est définitive et incurable. Elle ne diffère en rien de l'hémiplégie des adultes, pour ce qui est de ses caractères généraux, mais elle s'en distingue par les particularités suivantes :

Les déformations dues aux contractures sont extrêmement prononcées; l'avant-bras est fléchi franchement sur le bras; la main est fortement fléchie sur l'avant-bras en pronation exagérée; les doigts sont fléchis dans la paume ou fortement étendus, dans des attitudes qui rappellent absolument celles des mains des danseuses javanaises. Au membre inférieur, le genou aussi est légèrement fléchi et le pied est dans l'attitude du varus équin avec une tendance à la luxation de l'astragale. Mais ce qui est encore bien plus spécial, c'est

l'atrophie générale du côté hémiplégié, tant aux membres qu'à la face, avec la prédominance déjà signalée au membre supérieur. L'atrophie en question, suffisamment définie à propos de l'anatomie pathologique, ajoute au tableau clinique de l'hémiplégie spasmodique infantile son trait le plus saillant.

Les troubles de la sensibilité, dans cette forme comme dans toutes les autres, sont minimes. La contracture est parfois douloureuse, elle affecte le caractère de crampes. En dehors de cela, et seulement chez un petit nombre de sujets, on peut constater des anesthésies en plaques (Hirt).



Fig. 49. — Attitudes athétosiques des danseuses javanaises.

Hémiathétose. — C'est dans l'encéphalopathie infantile que l'athétose se montre le plus conforme à la description déjà donnée de l'athétose en général (voy. plus haut), avec cette seule particularité qu'elle est limitée à une des moitiés du corps [1].

Elle constitue un symptôme surajouté à l'hémiplégie. Il faut toutefois faire remarquer immédiatement que l'instabilité musculaire qui est le propre de l'athétose est incompatible avec l'état permanent de contracture. En d'autres termes, pour que l'hémiplégie spasmodique infantile admette un degré variable d'athétose, il faut que le spasme des muscles paralysés ne soit que relatif, et qu'il comporte, dans une certaine mesure, une mobilité plus ou moins étendue des articulations. La figure 50 donne une idée très exacte de l'aspect que réalise cette condition indispensable. Il y a donc des cas où la contracture est en quelque sorte mitigée par l'athétose, et, dans les mêmes cas, on constate toujours une exagération des réflexes moins prononcée que dans l'hémiplégie exclusivement spasmodique. Bien plus, on peut dire que l'atrophie musculaire elle-même est d'autant moins prononcée que les mouvements athétosiques sont plus étendus. Mais toujours, quoi qu'il en soit du degré relatif

[1] Huet, *Thèse de Paris*, 1889.

de la contracture et de l'athétose, l'une par rapport à l'autre, c'est au même processus encéphalopathique qu'il faut les attribuer l'une et l'autre. La différence de localisation seule l'emporte ici comme en toute autre circonstance et c'est par elle seulement qu'on peut expliquer les intensités proportionnelles de l'hémicontracture ou de l'hémiathétose dans les encéphalopathies infantiles. On admet en général que la contracture est produite par les lésions primitives ou secondaires du faisceau pyramidal lui-même, tandis que l'hémiathétose est la conséquence des lésions adjacentes à ce faisceau, sur lequel elles exercent une action irritante. Cela nous conduit à étudier les cas dans lesquels les lésions cérébrales n'exercent qu'une action irritante sur le faisceau pyramidal : ceux-là appartiennent à l'histoire de l'athétose pure sans contracture proprement dite.


Fig. 59. — Hémiathétose.

Après le mode de début ordinaire (fièvre, convulsions, etc.), les petits malades présentent des mouvements d'athétose, sans paralysie vraie, sans contracture, sans exagération des réflexes, sans atrophie. L'hémiathétose ainsi réalisée ne se distingue de l'athétose vraie que par sa localisation unilatérale. On en peut dire autant de l'hémichorée, variété clinique plus rare en ce qui a trait à l'hémiplégie de l'enfance, mais dont l'existence formelle a été signalée par quelques auteurs. La brusquerie des mouvements, leur amplitude, le fait que ces mouvements, au lieu d'être limités aux doigts et au poignet, s'effectuent aux dépens des grands segments du membre, suffisent le plus ordinairement à différencier l'hémichorée de l'hémiathétose. Mais, si les différences sont quelquefois très marquées, les analogies ne le sont pas moins et, dans la pratique, on est souvent bien embarrassé pour se prononcer dans un sens ou dans l'autre. Il est certain que l'hémichorée et l'hémiathétose, dans les encéphalopathies infantiles, ne relèvent pas du même processus, tout au moins de la même localisation. D'autre part, il est impossible de ne pas reconnaître les étroites affinités de ces deux syndromes, se combinant l'un avec l'autre en proportions tellement égales et d'une façon si intime qu'on ne sait en vérité auquel des deux on a affaire. La difficulté est d'autant plus grande — on peut même dire

insurmontable — qu'il n'est pas exceptionnel de voir l'une et l'autre alterner ou l'une disparaître définitivement pour faire place à l'autre.

Athétose double. — Ici, il n'y a presque rien à ajouter à l'étude du syndrome dont la description a déjà été donnée à un point de vue général. C'est, du reste, à l'encéphalopathie atrophique de l'enfance, que l'histoire de ce syndrome a été presque tout entière empruntée. Tous les muscles commandés par le faisceau pyramidal sont dans un état permanent de contraction ou de demi-contraction, animés de mouvements spontanés, raides, lents, incessants, s'exagérant à l'occasion des mouvements volontaires. Les muscles de la face eux-mêmes sont contracturés et mobiles; d'où résulte une grimace variable dans son degré, mais invariable dans son type. Des contractions passagères se surajoutent qui se produisent avec une certaine lenteur et qui, survenant dans les muscles déjà contracturés, ne transforment pas la physionomie anormale du visage, mais seulement la renforcent, pour ainsi dire d'une manière intermittente. Chez les malades atteints d'athétose double, les atrophies sont souvent réduites à leur plus simple expression, et il faut les chercher pour s'apercevoir de leur existence. On conçoit qu'une lésion hémisphérique double et symétrique intéressant des régions voisines du faisceau pyramidal, mais non le faisceau pyramidal lui-même, donnent lieu à de l'athétose double. Une lésion analogue produira la chorée chronique.

La seule différence de la chorée chronique double et de l'athétose double consiste dans le caractère des mouvements involontaires propres à chacun de ces deux syndromes. Dans la chorée, on sait qu'ils sont brusques, amples, paradoxaux; souvent la face est épargnée. Les troubles intellectuels sont presque toujours très prononcés.

Certains auteurs ont soutenu que l'athétose double et la chorée double chronique, malgré leurs affinités d'origine, se distinguaient essentiellement l'une de l'autre par quelques caractères suffisamment tranchés pour que la confusion fût impossible. Huet, par exemple, a justement insisté sur l'absence de l'état de contracture dans la chorée chronique [1], sur la rareté des secousses dans les muscles du visage, etc. S'il en est ainsi dans la généralité des cas, on ne saurait nier que ces différences soient fréquemment très peu accentuées. La proche parenté, l'identité de nature de la chorée chronique — surtout lorsqu'elle affecte la tendance spasmodique — et de l'athétose double, est de plus en plus accréditée. Ross, Gowers, Richardière et surtout Audry [2], dans une très érudite monographie, se sont appliqués à la mettre en lumière. Sigm. Freud, par exemple, a signalé une variété clinique à laquelle il donne le nom d'hémiparésie choréique. Enfin, Hallion a observé la fusion des deux syndromes, chorée et athétose, en un état de combinaison si parfaite qu'on ne saurait l'appeler autrement que *syndrome athétoso-choréique* [3].

Diplégies spasmodiques. — Sous ce nom, l'on désigne les paralysies bilatérales et accompagnées de contracture survenues, soit dès la naissance, soit dans les premiers jours ou les premières années de la vie, sous l'influence de lésions pyramidales symétriques.

[1] Huet, Chorée chronique, *Thèse de Paris*, 1889.
[2] J. Audry, *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance*, Paris, 1892.
[3] *Revue neurologique*, 1893, p. 515.

D'après tout ce qui précède, on peut embrasser, du même coup d'œil, l'aspect général de ces états spasmodiques et leur mécanisme pathogénique.

La nature de la lésion paraît indifférente. Sa localisation crée les variétés cliniques. Une double lésion de la zone rolandique fait une double hémiplégie spasmodique; une double lésion du lobule paracentral fait une double paralysie du membre inférieur. Ici encore comme des nuances à l'infini résultent des différences de localisation dans l'un et l'autre hémisphère, on peut voir s'ajouter à la paralysie spasmodique des phénomènes athétosiques ou choréiques d'importance variable.

C'est Little qui, le premier, en 1862, insista sur les formes cliniques des diplégies spasmodiques et qui en indiqua l'étiologie [1], dans un travail « sur l'influence de la parturition anormale, du travail difficile, de l'accouchement prématuré et de l'asphyxie des nouveau-nés sur l'état physique et mental de l'enfant ». Pour ne parler que de l'état physique, la diplégie en est le syndrome caractéristique. Mais cette diplégie a des manières d'être très différentes. Little signale l'hémiplégie spasmodique double et la chorée congénitale chronique déjà étudiées; il y ajoute la contracture généralisée et la contracture paraplégique. Freud, à qui l'on doit d'importantes recherches sur ce sujet, a confirmé tout récemment le bien fondé de la classification de Little : il considère toutes ces modalités symptomatiques comme intimement associées dans leur processus pathogénique.

Contracture généralisée. — Il s'agit d'une affection qui, au premier abord, semble s'identifier avec l'hémiplégie spasmodique double. La rigidité occupe les quatre membres, dès la naissance. Elle prédomine aux membres inférieurs; les réflexes tendineux sont exagérés, le clonus du pied est très intense. Le strabisme est fréquent; le nystagmus n'est pas rare. Les convulsions sont communes, du moins dans les premiers jours. Dans la suite, elles sont absolument exceptionnelles. Lorsque l'enfant commence à grandir et à se servir instinctivement de ses membres, on s'aperçoit qu'il n'est que *peu paralysé*. En cela réside la différence de la contracture généralisée et de l'hémiplégie double. L'état spasmodique des membres supérieurs tend à diminuer peu à peu, et quelquefois il n'en reste qu'une trace inappréciable. Quelques mois plus tard, alors que l'enfant devrait déjà marcher, on constate qu'il ne s'y décide pas; il n'y est pas spontanément poussé comme ceux de son âge; il est en retard, en un mot, mais ce n'est pas tant l'impotence fonctionnelle des muscles que la paresse cérébrale qui en est la cause (*impairment of volition*, Little). De même, il apprend tardivement à parler, parle mal, comprend mal..., c'est un arriéré. Et cependant la maladie tend chaque jour vers la guérison, une guérison incomplète, surtout en raison de ce fait que les membres inférieurs conservent fatalement à un certain degré leur contracture initiale.

Contracture paraplégique. — Localisée aux membres inférieurs, la contracture affecte les caractères de ce syndrome si spécial auquel Erb et Charcot ont donné le nom de *paraplégie spinale spastique* et *tabes dorsal spasmodique*. Les enfants n'apprennent à marcher que vers 4 ou 5 ans; leur démarche est spas-

[1] *Transactions of the London Obstetrical Society*, vol. II.

modique avec double pied bot, adduction, flexion et rotation en dedans des cuisses; les réflexes tendineux, bien entendu, sont très exagérés; et dans la position assise les jambes tendent à se relever spontanément au-dessus du sol. Quelquefois, on note des spasmes de la face, des globes oculaires, du gosier même. « La plupart des malades semblent un peu stupides et ne savent apprendre à parler qu'entre 2 et 6 ans, cependant ils ne manquent nullement d'intelligence et apprennent bien au collège; ce qui est défectueux en eux, ce n'est pas l'intelligence, c'est plutôt un état spasmodique qui fait obstacle au jeu des muscles dont l'intelligence se sert pour s'exprimer (¹). »



Fig. 51. — Maladie de Little.

La contracture paraplégique, soit primitive, soit secondaire à une contracture généralisée, a moins de tendance à guérir que la contracture des membres supérieurs. L'absence de paralysie vraie qu'on a signalée dans quelques cas ne suffit pas à la différencier, en somme, des paraplégies vraies avec état spasmodique que les encéphalopathies infantiles peuvent engendrer.

Somme toute, les types morbides qui viennent d'être énumérés sont tous intimement unis par leur mode d'origine et de développement. Peu importe que dans l'un le spasme domine, que dans l'autre la paralysie l'emporte, que dans un troisième l'instabilité musculaire soit prépondérante. Si chacune des variétés décrites présente parfois la pureté de schématisation qui convient à une démonstration didactique, la vérité des choses exige que ces tableaux, indispensables pour l'étude, soient oubliés lorsque les faits concrets s'en écartent. Cela n'ôte rien de son unité à la *maladie de Little*, c'est-à-dire à l'encéphalopathie spasmodique surtout congénitale.



Fig. 52. — Maladie de Little, position assise

La contracture généralisée paraît résulter souvent des hémorrhagies méningées superficielles, voisines de la fissure interhémisphérique et s'étendant latéralement jusqu'à la scissure de Sylvius. On conçoit que la résorption progressive du caillot soit la condition de l'amélioration, et que, d'autre part, le foyer principal, limité à la région paracentrale de la zone rolandique, entretienne pendant un temps beaucoup plus long le spasme des membres inférieurs. Les hémorrhagies en question sont fréquentes dans les accouchements anormaux et difficiles. Mais il ne faut pas considérer cette cause comme exclusive, attendu que la contracture généralisée peut très bien survenir après la naissance, vers la

(¹) Pierre Marie, *Dict. encycl. des Sc. méd.*, 4ᵉ sér., t. XIII, p. 233.

troisième ou la quatrième année, comme l'hémiplégie spasmodique, à la suite de maladies infectieuses ([1]).

Troubles intellectuels. — Lorsque les lésions de sclérose cérébrale, d'hémorrhagie, de ramollissement, de méningo-encéphalite, occupent la région frontale, et surtout lorsque ces lésions sont circonscrites au lobe frontal exclusivement, toute la symptomatologie peut se résumer dans des troubles psychiques dont la caractéristique, à parler généralement, réside dans un arrêt du développement intellectuel. On conçoit sans peine que les lésions de la seule région rolandique ne déterminent que des phénomènes moteurs spasmodiques. Il n'est donc pas de règle absolue relativement à l'existence des troubles intellectuels dans les encéphalopathies infantiles ; et si, conformément à l'opinion de Bourneville, il y a une relation assez étroite entre le degré de l'hémiplégie et celui de l'état intellectuel, il est hors de doute qu'un grand nombre d'enfants atteints de sclérose cérébrale ne sont ni des idiots, ni des imbéciles, ni même des arriérés. L'insuffisance du développement intellectuel est beaucoup plus fréquente dans les cas de lésion bilatérale que dans ceux de lésion unilatérale ; et ici encore, il faut se souvenir que la corrélation des phénomènes paralytiques et des phénomènes psychiques est contingente : il y a des athétosiques doubles chez qui l'intelligence est susceptible d'un perfectionnement normal.

C'est à Bourneville et à ses élèves qu'on doit la connaissance des rapports des encéphalopathies infantiles avec l'idiotie. L'étude de l'idiotie viendra un peu plus loin ; mais déjà dans ce chapitre nous dirons un mot de l'altération fondamentale des fonctions de la vie de relation à laquelle sont subordonnés tant de désordres psychiques secondaires : l'aphasie.

Cotard a fait une observation de la plus haute importance : « Il est extrêmement remarquable que, quel que soit le côté de la lésion cérébrale, les individus hémiplégiques depuis leur enfance ne présentent *jamais* d'aphasie, c'est-à-dire d'abolition de la faculté du langage, avec conservation plus ou moins complète de l'intelligence..., et cela même quand tout l'hémisphère gauche est atrophié. » Bernhardt formule une proposition à peu près identique : « Chez les enfants, ce n'est que dans un nombre relativement très faible de cas que l'aphasie persiste comme symptôme permanent. » On peut évidemment admettre avec Cotard que, sur un cerveau sclérosé ou dont le développement est à peine ébauché, la suppléance fonctionnelle s'établit au moyen des territoires que la lésion a épargnés. En d'autres termes, le cerveau utilise tout ce qui lui reste, pour des fonctions auxquelles n'étaient pas destinées les parties restées saines. Lorsqu'il existe une atrophie de la troisième frontale gauche, l'absence d'aphasie peut être attribuée à l'utilisation de la troisième frontale droite pour la fonction du langage. Lorsque la lésion occupe la troisième circonvolution dans les deux lobes frontaux, la compensation peut se faire par d'autres régions de l'écorce. Enfin, lorsque, au lieu d'être congénitale, la sclérose envahit la circonvolution du langage à une époque où l'enfant a déjà commencé à parler, la même suppléance peut être réalisée par des circonvolutions non prédestinées. Mais voici où la clinique et l'anatomie pathologique s'accordent mieux encore à confirmer les résultats de l'expérience : le rétablissement régulier de la fonction est d'autant moins compromis que la

([1]) SIGM. FREUD. *Revue neurologique*, 1893, p. 182.

lésion survient à un âge moins avancé ; c'est-à-dire que la fonction du langage est d'autant mieux assurée que les circonvolutions ont moins spécialisé encore leur activité.

Épilepsie. — L'épilepsie des encéphalopathies infantiles est un syndrome qui occupe une si grande place dans la nosographie de l'épilepsie essentielle qu'il est impossible de lui consacrer ici une description complète. Beaucoup d'épilepsies dites essentielles ne sont pas autre chose que la manifestation tardive d'une encéphalopathie infantile parvenue à son stade anatomique définitif. Cette proposition suffit pour expliquer comme quoi beaucoup d'enfants frappés d'hémiplégie spasmodique *deviennent* épileptiques aux environs de l'adolescence, c'est-à-dire à une époque où la fin du processus de sclérose coïncide avec l'achèvement du développement cérébral.

Diagnostic. — Le problème se présente sous différents aspects, quoique toujours le même au fond. La clinique traduit l'encéphalopathie, lésion scléreuse au premier chef, par des phénomènes variés : hémiplégie spasmodique, hémiatéthose, contracture généralisée, paraplégie spasmodique, etc. Mais en somme c'est toujours la sclérose encéphalique, ou, d'une manière plus générale, l'encéphalopathie à tendance atrophique qu'il s'agit de diagnostiquer.

Deux conditions primordiales dominent la situation : le syndrome, quel qu'il soit, est congénital, ou il est postérieur à la naissance.

Lorsqu'on a affaire à une affection congénitale, le doute n'est guère possible. La lésion est presque toujours cérébrale. Lorsque les phénomènes paralytiques ou exclusivement spasmodiques surviennent pendant la première enfance, il est souvent permis d'hésiter. Il faut envisager de très près les symptômes et considérer les éventualités dans lesquelles ils pourraient survenir, chacun séparément, en dehors d'une lésion encéphalique.

Tout d'abord on se rappellera que la forme clinique d'encéphalopathie décrite par Strümpell sous le nom de *polio-encéphalite aiguë* peut simuler une méningite tuberculeuse : fièvre, vomissements, convulsions, n'est-ce pas là, à peu de chose près, le mode de début de la méningite chez les nouveau-nés ? La difficulté est d'autant plus grande que la méningite elle-même est quelquefois suivie d'hémiplégie. Les éléments du diagnostic, il faut bien le reconnaître, ne seront guère fournis que par l'évolution de la maladie.

Les tumeurs cérébrales sont rares chez les enfants. On n'aura guère de méprise à craindre que dans les cas d'hémiplégie spasmodique, attendu que les tumeurs sont presque toujours unilatérales. Mais, même dans ce cas, les monoplégies sont beaucoup plus communes que l'hémiplégie totale ; et puis elles sont accompagnées de l'ensemble symptomatique créé par l'irritation et la compression du néoplasme.

L'hystérie fait des hémiplégies où l'atrophie acquiert parfois une importance considérable. Elle n'est pas, même chez les tout jeunes enfants, aussi rare qu'on le supposait avant l'enseignement de Charcot. Il suffit de signaler cette possibilité pour éviter l'erreur de diagnostic, car l'hystérie n'est guère constituée exclusivement par l'hémiplégie spasmodique. L'étude ultérieure de cette névrose mettra en lumière les caractères auxquels on pourra la reconnaître.

La *paralysie spinale atrophique* de l'enfance débute le plus souvent comme la polio-encéphalite par de la fièvre et des convulsions. Il est exceptionnel

qu'elle affecte le type hémiplégique de l'encéphalopathie. Mais ce qui la fera toujours distinguer de celle-ci à bref délai, c'est que ses paralysies, quelles que soient ses localisations, sont flaccides et entraînent la perte des réflexes tendineux.

Les *pseudo-paralysies syphilitiques* qui, elles aussi, sont quelquefois hémiplégiques, consistent dans des troubles moteurs liés à des arthropathies spécifiques (Parrot, Troisier). La crépitation des surfaces articulaires est un fait constant qui signale immédiatement leur nature et auquel s'ajoutent, d'une façon à peu près constante, comme éléments d'un diagnostic formel, les éruptions cutanées de la syphilis héréditaire.

Les *paralysies obstétricales*, si bien étudiées par Danyau, Guéniot, Roulland, sont des conséquences de la dystocie en général, dans la pathogénie desquelles interviennent la plupart du temps les manœuvres de l'accouchement artificiel. Il faut donc être prévenu sur leurs diverses manières d'être, si l'on ne veut pas les confondre avec telle ou telle variété des paralysies congénitales de Little. Pour cela, il suffira de se rappeler qu'elles sont invariablement limitées à des groupes musculaires très circonscrits et en quelque sorte commandées par la compression mécanique exercée sur le tronc nerveux moteur de ces groupes. Les commémoratifs bien étudiés fourniront la solution du problème.

Les *paraplégies spasmodiques*, parmi lesquelles figure le tabes dorsal spasmodique, relèvent d'une foule d'affections spinales dont le tableau clinique est parfois identique à celui des paraplégies encéphalopathiques de l'enfance : les tumeurs rachidiennes, le mal de Pott, la pachyméningite dorso-lombaire tuberculeuse donnent lieu à des paraplégies de ce genre. Aucune de ces affections cependant n'évolue sans intéresser à un moment donné et à un degré quelconque les organes centraux de la sensibilité et les noyaux spinaux des réservoirs. Cela seul suffit à les reconnaître dans les cas où l'on ignore leur origine réelle, leur date d'apparition et leur mode de développement.

Quant à savoir avec certitude la lésion encéphalopathique d'où les troubles dérivent (hémorrhagie, ramollissement, sclérose, etc.), nous ne pouvons encore émettre que des hypothèses suivant chacun des cas en particulier. Abstraction faite de ce qui a été dit à propos des paralysies de Little, une seule circonstance autorise à énoncer un diagnostic ferme : c'est celle dans laquelle des paralysies périphériques des nerfs crâniens se surajoutent à l'ensemble des troubles moteurs ou spasmodiques créés par l'encéphalopathie proprement dite. Lorsque de telles paralysies surviennent, on peut affirmer que les méninges sont en cause. Il y a donc de grandes chances pour qu'on ait affaire à une méningo-encéphalite. Il est vrai que cette variété d'encéphalopathie infantile est de beaucoup la moins commune.

Pronostic. — Les encéphalopathies infantiles sont d'autant plus graves à tous égards qu'elles se déclarent à une période plus éloignée de la naissance, c'est-à-dire à une époque de la vie où les suppléances fonctionnelles par les parties du cerveau restées saines sont plus difficiles. Toujours elles créent des infirmités. L'infirmité, en ce qui concerne l'atrophie des muscles et de la charpente osseuse, est, contrairement à ce qui concerne la fonction, d'autant plus prononcée que la lésion est plus précoce. Quant à l'épilepsie, on peut dire que, si elle assombrit le tableau symptomatique des encéphalopathies infantiles, ce n'est pas au même degré que dans les encéphalopathies de l'âge adulte.

Bourneville et Wuillamier ont démontré que, chez les malades atteints d'hémiplégie infantile spasmodique, les accès d'épilepsie deviennent de moins en moins nombreux et que, vers l'âge de trente ans, ils finissent souvent par disparaître d'une façon complète.

Traitement. — L'encéphalopathie atrophique de l'enfance, sous quelque forme qu'elle se manifeste, est au-dessus des ressources de la médecine. Congénitale, nous ne pouvons rien contre elle. Toutefois, s'il est vrai que les difficultés et la lenteur de l'accouchement sont capables de provoquer chez le fœtus des lésions graves d'ordre circulatoire, on doit se demander si la symphyséotomie n'est pas la méthode prophylactique par excellence (Pinard). Chez le nouveau-né le mal apparaît avec une telle brusquerie et il engendre des malformations cérébrales tellement profondes que son résultat fatal est l'équivalent d'une malformation congénitale.

Plus tard, elle est toujours une surprise, quelque chose qu'il n'est pas plus possible de prévoir que d'enrayer ; à supposer que le médecin pût agir, il arriverait toujours quand le mal est déjà fait.

Les difformités atrophiques des membres relèvent exclusivement de l'intervention chirurgicale. L'équinisme peut être corrigé par l'ablation de l'astragale et la ténotomie. Le valgus disparaît plus ou moins complètement après la section de l'aponévrose plantaire. Pour les déformations du membre supérieur, les mêmes moyens ont des résultats très inférieurs. Les procédés orthopédiques ne valent guère mieux. L'élongation des nerfs proposée contre les spasmes douloureux serait un traitement favorable, s'il n'avait pour conséquence possible l'augmentation des convulsions épileptoïdes[1].

Quant aux troubles psychiques, on ne doit rien espérer que des méthodes pédadogiques et de la discipline intellectuelle préconisées par Bourneville, et qui, dans certains cas — il faut le proclamer hautement — ont produit des améliorations surprenantes.

IDIOTIE [2]

« L'idiot, dit Esquirol, est un individu chez lequel les facultés intellectuelles, instinctives et morales ne se sont pas développées. » Avant Esquirol, la même définition s'appliquait à l'idiotie et à la démence. Cependant la définition d'Esquirol est incomplète en ce sens qu'il y a une idiotie acquise comme il y a une idiotie congénitale. « Il y a des enfants, dit Jules Voisin, qui ont pu acquérir quelques facultés et qui les ont bientôt perdues. Mais vu le jeune âge des sujets (en moyenne de 2 et 3 ans à 7 ans), vu l'impossibilité où ils sont de pouvoir réveiller ou acquérir à nouveau les facultés, nous maintiendrons la dénomination d'*idiots.* » Or, fait important à retenir, l'idiotie *acquise* n'est pas aussi susceptible d'amélioration que l'idiotie *congénitale.*

Causes de l'idiotie. — Ainsi il est nécessaire de rechercher les causes de l'idiotie non seulement dans l'hérédité et pendant la grossesse, mais aussi pendant l'accouchement et après la naissance. Au point de vue de l'hérédité, il suffira de dire que l'idiotie est le dernier degré de la dégénérescence mentale.

(1) Ch. Féré et Ed. Smith, *Bull. de la Soc. de Méd. mentale*, 1893.
(2) Ce paragraphe a été rédigé par M. Londe.

Pendant la grossesse, certaines causes peuvent agir, soit sur la mère, soit sur le fœtus.

Les traumatismes, les maladies infectieuses, les intoxications, ont une influence maternelle ou directement fœtale. Les émotions, les peurs, ont une action exclusivement maternelle.

D'autre part le fœtus est exposé, pendant la vie intra-utérine, à des méningites, à des encéphalites. L'alcoolisme du père ou de la mère rentre dans les causes héréditaires, mais il mérite d'être signalé à part en raison de son importance. La consanguinité n'a sans doute qu'un rôle étiologique restreint.

Pendant l'accouchement, on a incriminé la compression de la tête au passage, la compression exercée par le forceps, les circulaires du cordon.

Après la naissance, on a incriminé l'usage vicieux des compressions crâniennes exercées sur la tête des enfants par des coiffures spéciales, en Normandie ou aux environs de Toulouse, par exemple (1).

Dans le jeune âge, les causes prépondérantes sont encore les méningites et les encéphalites avec ou sans convulsions, l'épilepsie, puis toute la série des maladies infectieuses (fièvres typhoïdes, éruptives, etc.).

Mention spéciale doit être faite de la cachexie pachydermique, qui cause l'idiotie myxœdémateuse, accompagnée de stérilité. Ce point d'étiologie a été bien mis en lumière par MM. Bourneville, Séglas et Bricon.

Classification anatomo-pathologique. — M. Bourneville a proposé un essai de classification anatomo-pathologique de l'idiotie. Nous le reproduirons textuellement :

1° Idiotie symptomatique de l'hydrocéphalie ou idiotie hydrocéphalique;

2° Idiotie symptomatique de microcéphalie ou idiotie microcéphalique;

3° Idiotie symptomatique d'un arrêt de développement des circonvolutions;

4° Idiotie symptomatique d'une malformation congénitale du cerveau (porencéphalie vraie, absence du corps calleux), ou d'une malformation pathologique (pseudo-kystes, foyers ocreux, pseudo-porencéphalie, etc.) (2);

5° Idiotie symptomatique de sclérose hypertrophique ou tubéreuse (Brissaud et Bourneville);

6° Idiotie symptomatique de sclérose atrophique; *a*) sclérose des deux hémisphères ou d'un hémisphère; *b*) sclérose d'un lobe du cerveau; *c*) sclérose de circonvolutions isolées; *d*) sclérose chagrinée du cerveau (?);

7° Idiotie symptomatique de méningite ou de méningo-encéphalite chronique ou idiotie méningitique;

8° Idiotie avec cachexie pachydermique ou idiotie myxœdémateuse, liée à l'absence de la glande thyroïde;

9° Idiotie symptomatique de tumeurs de l'encéphale (3).

(1) JULES VOISIN, *L'Idiotie*, 1893.

(2) « Dans la *porencéphalie* vraie, il y a communication de la dépression avec le ventricule latéral. Dans la *pseudo-porencéphalie*, cette communication n'existe pas. Toutefois cette absence de communication n'a pas une valeur absolue, car on peut très bien supposer que le processus nécrobiotique puisse détruire complètement la substance cérébrale jusqu'au ventricule latéral et établir ainsi une large communication avec lui. » (Bourneville et Sollier.) Dans la porencéphalie vraie, les circonvolutions sont disposées en rayonnant autour du porus dans lequel elles plongent; dans la pseudo-porencéphalie, les circonvolutions sont coupées irrégulièrement.

(3) *Progrès médical*, 1893, n° 25, p. 465.

En somme, il n'y a pas de lésions à proprement parler spécifiques de l'idiotie. Nous n'avons pas à y insister.

Symptomatologie. — Les idiots ont un facies qui souvent permet de les reconnaître dès l'abord; cependant à ce point de vue il est nécessaire d'établir une distinction entre l'idiotie acquise et l'idiotie congénitale. Ce sont les idiots de cette seconde catégorie qui se présentent avec une physionomie repoussante, bestiale et caractérisée par les stigmates physiques de dégénérescence les plus accentués. L'asymétrie faciale est remarquable; les bosses frontales sont inégales, ou les pommettes inégalement saillantes. Le maxillaire supérieur fait saillie (prognathisme), le maxillaire inférieur est proéminent aussi ou au contraire très fuyant. L'angle facial est modifié en conséquence. Les dents sont cariées, irrégulièrement plantées, striées et de forme anormale (microdontisme, macrodontisme). « La première et la seconde dentition sont en général retardées. » (*Thèse* de Mme Sollier.) La langue et les lèvres sont grosses. Le regard est hébété et vague. On constate du strabisme paralytique ou fonctionnel; c'est alors « presque toujours un strabisme convergent lié à un défaut de réfraction et en rapport avec de l'hypermétropie qui est très fréquente chez les idiots comme chez les animaux. » (J. Voisin.) La myopie, on le sait, est au contraire le fait de l'éducation. Les oreilles ont le pavillon très détaché et le lobule adhérent (Morel).

Enfin il existe des malformations crâniennes, microcéphalie, macrocéphalie, brachycéphalie, etc. Suivant que c'est le frontal, le sphénoïde, le pariétal (région temporo-pariétale), ou l'occipital qui est mal développé, on constate l'imperfection ou l'absence des centres intellectuels ou sensoriels du goût et de l'odorat, de l'ouïe, de la vue. Ainsi, pour Tamburini et Morselli, la brachycéphalie indique chez un idiot un très mauvais système sensoriel. Pour Benedikt, « l'aphasie des lobes occipitaux coïncide avec la cécité corticale congénitale ».

Les idiots dont le visage est symétrique, le crâne régulier, la physionomie agréable, dont le facies en somme est trompeur, sont des sujets dont l'idiotie est acquise.

Que l'idiotie soit congénitale ou acquise, elle est complète et incurable ou incomplète et susceptible d'amélioration, quoique d'une façon générale l'idiotie acquise soit plus grave et plus irrémédiable que l'idiotie congénitale.

Quant à l'*imbécillité*, qui est, suivant M. Jules Voisin [1], le 3e degré de l'idiotie, elle est « caractérisée par l'existence rudimentaire de toutes les facultés intellectuelles, instinctives ou morales, par la perversion ou l'instabilité de ces facultés. »

En dernier lieu vient la *débilité mentale*, caractérisée par la faiblesse ou le défaut d'équilibre des facultés.

Nous avons surtout en vue ici les idiots proprement dits, les idiots extrasociaux de M. Sollier, les imbéciles étant plutôt des antisociaux [2].

Le diagnostic de l'idiotie peut être posé de très bonne heure, avant l'âge de deux ans, avec la plus grande probabilité. Ainsi le défaut d'instinct de conser-

[1] Pour les autres classifications proposées par les auteurs, nous renvoyons le lecteur au livre de M. J. Voisin. Ainsi, M. Magnan divise les idiots en : 1° idiots spinaux ; 2° idiots spinaux cérébraux postérieurs; 3° idiots spinaux cérébraux antérieurs.

[2] Sollier. *Psychologie de l'idiot et de l'imbécile.* 1891.

vation qui caractérise le degré le plus avancé de l'idiotie peut faire défaut dès cet âge, et l'on peut s'en apercevoir à ce que l'enfant ne prend pas le sein de lui-même ou ne tette même pas lorsqu'on lui met le bout du sein dans la bouche. D'autres fois l'enfant « ne fait qu'un cri », « ne dort jamais », ne sourit jamais.

La première chose à faire en présence d'un enfant soupçonné d'idiotie dès le bas âge est d'examiner successivement les divers sens et les différents modes de sensibilité.

La *vision* chez l'idiot peut être absente ou retardée. Normalement le nouveau-né commence à distinguer la clarté de l'obscurité vers le huitième jour. On reconnaît que l'enfant ne voit pas à la vacuité et à l'incertitude du regard.

Ce qui fait défaut en général chez l'idiot, c'est le centre sensoriel lui-même, l'appareil sensoriel périphérique restant absolument ou relativement intact.

La vision brute peut être conservée alors que les notions de distances de relief sont complètement nulles. Ce fait nous apprend dès maintenant que chez les idiots dont le centre sensoriel existe, ce qui les fait ce qu'ils sont, c'est l'absence des fibres d'association entre les différents centres d'images sensorielles. Du côté de la vision on trouve encore l'inégalité pupillaire, le nystagmus, la rétinite pigmentaire, l'atrophie choroïdienne, le rétrécissement du champ visuel.

« Le *goût* et l'*odorat* demeurent le plus souvent à l'état rudimentaire chez les idiots et les imbéciles. » Mais, sur ce point, on observe de grandes différences suivant les sujets. Tantôt la vue des aliments modifie leur physionomie et leur attitude et provoque de leur part des cris, des grognements; tantôt ils restent impassibles. Le goût peut être absent ou perverti à tel point qu'on les voit manger leurs excréments. Comme il y a des idiots gloutons il y a des idiots jeûneurs qu'on est obligé de nourrir à la sonde; il y a enfin des idiots ruminants.

L'*ouïe* est parfois relativement développée chez les idiots; on en voit, par exemple, qui retiennent facilement les airs de chansons dont ils ne comprennent pas un mot. Aussi M. Jules Voisin donne-t-il la musique comme un moyen de reconnaître si un idiot entend réellement ou non. On rencontre beaucoup « plus d'idiots aveugles que d'idiots sourds ».

Il y a constamment chez les idiots un retard dans le développement du *sens musculaire*, soit dans les membres inférieurs (marche), soit dans les membres supérieurs (préhension). Ainsi l'on voit des sujets qui, ne pouvant marcher, sont capables de manger seuls (abstraction faite de lésions cérébrales et médullaires spéciales). D'autre part, des malades qui savent lire et écrire sont incapables de s'habiller seuls.

Souvent, tout en ayant conservé le sens musculaire, ils ne le mettent pas en jeu, probablement parce qu'ils n'en éprouvent aucune satisfaction. Ils restent inertes. Par contre, rien n'est plus fréquent chez d'autres que les mouvements automatiques de balancement du tronc et les tics. La masturbation elle-même, si habituelle chez ces sujets, n'est parfois qu'un tic.

Pourtant on trouve la raison de certains tics dans une satisfaction spéciale. Certains malades *se donnent* des phosphènes par les frictions du globe

oculaire. Envisagée de la même façon, la masturbation, sans instinct lubrique, n'est pas non plus un tic.

Les *organes génitaux* présentent des déformations avec ou sans rapport avec la masturbation. Les anomalies ou déformations génitales ont été bien étudiées par MM. Bourneville et Sollier chez les garçons, par M. J. Voisin chez les filles, nous n'y insisterons pas.

Ce qui est à noter ici, c'est le fait que les idiotes ne sont pas forcément stériles. Les idiotes crétinoïdes seules le sont. La puberté, dit M. J. Voisin, n'est pas retardée chez les idiotes; elles ont des menstrues régulières. Mais les enfants d'idiotes ne vivent pas. Chez les garçons au contraire la puberté est retardée.

L'instinct sexuel est rarement développé et exagéré chez les idiots proprement dits; mais cela est fréquent chez les imbéciles, et l'on voit des filles perverses inventer des histoires de viol absolument fausses contre lesquelles il faut être d'autant plus en garde qu'on trouve souvent chez elle l'hymen déchiqueté par la masturbation.

« La *sensibilité* cutanée est très obtuse chez les idiots. » Ils sont aussi insensibles au froid et à la température extérieure. L'hiver ils restent parfois dans un état de torpeur comparable à celui des animaux hibernants. D'autres ont l'été des périodes d'excitation. Les sensations de faim, de soif, peuvent être absentes ou exagérées chez les idiots. Enfin leur gâtisme est bien connu.

Après avoir passé en revue les sensations des idiots, il nous faut étudier leur *langage*.

L'idiot peut n'avoir pour toute parole que des grognements inhumains. S'il arrive à parler, c'est toujours tardivement. Ainsi, tandis que normalement l'enfant arrive à dire « papa », « maman » vers dix à douze mois, l'idiot ne commence guère à parler que de trois à huit ans, et encore par monosyllabes.

Ses progrès sont lents et son langage peut rester à l'état rudimentaire. Il y a beaucoup d'idiots d'ailleurs qui parlent sans savoir ce qu'ils disent, et ce serait une erreur de les juger intelligents parce qu'ils parlent. « Les microcéphales sont bavards au lieu que les macrocéphales parlent très peu. » (J. Voisin).

La mémoire peut être très développée avec une intelligence très médiocre. Souvent alors elle est partielle, comme on a pu en voir de nombreux exemples chez ces calculateurs prodigieux dont les autres facultés sont rudimentaires.

Il faut savoir que l'on peut rencontrer chez l'idiot toutes les variétés d'aphasie étudiées jusqu'à ce jour : Surdité verbale ou psychique, cécité verbale ou psychique, aphasies sensorielles (agraphie, aphasie motrice, etc.).

Il y a souvent prédominance de l'un des centres du langage. Ainsi certains malades ont une belle écriture alors qu'ils lisent très mal.

A côté de l'aphasie il faut citer les troubles de la prononciation : bégaiement, blésité, zézaiement, plus fréquents chez les imbéciles.

Il est très utile d'avoir étudié le langage d'un idiot avant de l'éduquer, car c'est en cultivant d'abord le centre le plus apte au développement que l'on arrivera au meilleur résultat.

Les *sentiments*, cela va sans dire, sont très peu développés. Exceptionnellement on voit se révéler des sentiments d'affection pour les proches, ou

des sentiments d'amitié. Le plus souvent, c'est par l'intérêt, la gourmandise ou l'amour-propre qu'on peut agir sur eux (J. Voisin).

On voit par quels moyens on se rendra compte de l'état de l'intelligence. L'intelligence, en effet, correspond à la richesse du cerveau en faisceaux d'association des divers centres entre eux, et le but qu'on se propose en traitant l'idiotie est de multiplier ces faisceaux d'association, en d'autres termes les associations d'idées. Le défaut de discernement, chez l'idiot, résulte de ce fait que ses centres d'images sensorielles — si tant est qu'ils existent — restent indépendants : il ne peut donc établir de comparaisons entre les images reçues et gravées sur l'écorce. A plus forte raison, les idées abstraites, l'idée de l'infini, par exemple, sont absolument étrangères à l'idiot.

Non seulement son développement intellectuel est retardé, lent, incomplet ; il arrive aussi qu'il rétrocède. Le but du traitement sera encore de s'opposer à cette rétrogression. Ce traitement sera favorisé par la crédulité, la suggestibilité, la docilité de l'idiot. L'imbécile est beaucoup plus rebelle. Les idées de persécution ou de satisfaction qui se rencontrent chez les idiots épileptiques sont d'un mauvais pronostic. Les alternatives d'excitation et de dépression ne sont pas non plus d'un bon augure au point de vue de la perfectibilité du sujet.

Idiotie myxœdémateuse. — On peut la reconnaître, d'après Bourneville, avant ou tout au moins dès l'âge de deux ans. On en trouve un bel exemple dans le livre de J. Voisin. L'histoire « du Pacha de Bicêtre » est bien connue [1], on en trouve encore un cas publié par Ball (l'*Encéphale*, 1882). Outre l'arrêt de développement intellectuel qui fait rentrer la maladie dans l'idiotie, outre les modifications de la peau qui ont valu à la maladie le nom de *cachexie pachydermique*, peau sèche, jaunâtre, épaissie, un des caractères des plus saillants de l'affection est la lenteur et la rareté des mouvements des sujets qui en sont atteints. Ils ont en quelque sorte de la « répugnance pour les mouvements ». C'est à tort qu'on a



Fig. 53. — Le « Pacha » de Bicêtre (idiotie myxœdémateuse).

(1) *Recherches sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie.* Bourneville, t. VII, p. 20.

donné parfois à la maladie le nom d'*idiotie crétinoïde*, puisque le crétinisme s'accompagne de goitre, tandis que le myxœdème est caractérisé par l'atrophie ou l'absence de corps thyroïde. M. Bourneville a bien étudié comparativement ces deux états (¹). D'autre part on sait que le myxœdème peut ne se développer que chez l'adulte. Mais tant pour cette forme que pour les caractères généraux et le traitement de cet état morbide, nous renvoyons à la Revue générale de G. Thibierge (*Gaz. des hôpitaux*, 1891). Disons cependant les résultats qu'on peut qualifier de merveilleux obtenus par l'ingestion d'une petite quantité de corps thyroïde de mouton (un lobe 1 à 2 gr.) tous les jours ou tous les deux jours.

Pronostic et traitement. — Le premier sens que le médecin devra chercher à développer est le sens musculaire. Il faudra, dans certains cas, apprendre à l'idiot l'usage de tous les muscles de la vie de relation. On devra même par l'imitation lui montrer comment il faut manger, etc.

L'éducation, proprement dite de l'idiot devra être commencée dès l'âge de quatre à cinq ans, avant qu'il ait pu prendre des habitudes vicieuses de toutes sortes.

Alors on devra rechercher le sens qui a été le moins arrêté dans son développement pour cultiver celui-là d'abord et faire ensuite l'éducation des autres à l'aide du premier. On obtiendra beaucoup de certains sujets par la gourmandise. A ce prix, ou en cherchant à leur donner d'autres satisfactions, on arrive à fixer le peu d'attention dont quelques-uns sont capables. Par de tels moyens on arrive peu à peu, avec beaucoup de patience et de dévouement, aux résultats excellents qu'on peut voir à Bicêtre dans le service de Bourneville. On fait de ces êtres qui, sans le secours d'aucun soin, seraient restés à charge à la société, des individus capables de gagner leur vie ou tout au moins de se rendre utiles. Il faut, en tout cas, se garder de vouloir exagérer les bienfaits de l'éducation; et se borner à former le sens musculaire chez des sujets seulement capables d'une éducation physique. C'est vers l'âge de dix-huit ou vingt ans qu'on est fixé sur l'amélioration qu'on est en droit d'espérer (²).

Pour ce qui est du traitement chirurgical, essayé successivement par Fuller (de Montréal), Guéniot, Lannelongue, etc., dans le but de remédier à l'ossification prématurée des os du crâne, après avoir donné quelque espérance, il paraît devoir être abandonné. D'ailleurs voici à ce sujet les conclusions de M. Bourneville :

« Le traitement chirurgical de l'idiotie repose sur une hypothèse que ne confirme pas l'anatomie pathologique. — La synostose prématurée des sutures du crâne n'existe pas dans les différentes formes de l'idiotie. Ce n'est que tout à fait exceptionnellement que l'on rencontre une synostose partielle.

« Les lésions auxquelles sont dues les idioties sont d'ordinaire profondes, étendues, variées, et partant peu susceptibles d'être modifiées par la craniectomie.

« Le diagnostic de la synostose des sutures et de l'épaisseur du crâne échappe jusqu'ici à nos moyens d'investigations.

(¹) *Progrès médical*, 1890, p. 515.
(²) Nous ne pouvons insister sur les procédés mis en usage chez les idiots pour la gymnastique, la lecture, la parole, le dessin, etc.; nous renvoyons le lecteur à l'excellent manuel de M. J. Voisin.

« D'après la plupart des chirurgiens, les résultats obtenus par l'intervention opératoire même sont légers, douteux, ou nuls. Des accidents graves (paralysies, convulsions, etc.), la mort même, peuvent s'ensuivre. »

CHAPITRE XIII

TUMEURS CÉRÉBRALES

L'étude des tumeurs cérébrales comporte non seulement l'histoire anatomique et clinique des néoplasmes du cerveau proprement dit, mais aussi celle des productions osseuses, cartilagineuses, fibreuses, vasculaires de ses enveloppes. La clinique l'exige, et cela, pour la raison que toute tumeur intracrânienne, vu l'inextensibilité du crâne, agit forcément de la même façon sur toutes les parties de l'encéphale, quels que soient la nature et le point de départ de la lésion.

La compression est le fait essentiel. D'abord exclusivement mécanique, elle entraîne ensuite des phénomènes d'irritation. Or ceux-ci sont contingents, tandis que l'augmentation de volume de la masse cérébrale, c'est-à-dire l'accroissement du contenu pour un contenant invariable, engendre forcément des troubles circulatoires dont le retentissement sur l'ensemble de l'encéphale est général : les circonvolutions s'aplatissent, le liquide sous-arachnoïdien reflue dans le rachis, la circulation en retour est ralentie ou arrêtée : de là une congestion passive, des œdèmes, de l'hydropisie ventriculaire, des ischémies partielles avec le ramollissement qui leur fait suite, des hémorrhagies passives, tous phénomènes qui dépendent exclusivement et fatalement d'une expansion excessive de la masse intracrânienne, quelle qu'en soit la cause.

Les troubles d'ordre mécanique, dans l'histoire des tumeurs cérébrales, sont donc d'une importance primordiale. Ils sont, en vertu du principe de Pascal, tellement subordonnés à un surcroît de pression, qu'aucune partie du cerveau à priori n'y est soustraite. Il en résulte une difficulté d'appréciation des symptômes, qu'on ne rencontre guère dans les autres maladies de l'encéphale.

Il ne sera point question, dans ce chapitre, des tumeurs extracérébrales, c'est-à-dire de celles qui ne prennent pas naissance dans le cerveau lui-même. Mais on admettra, une fois pour toutes, que ce qui s'applique aux unes s'applique également aux autres.

Étiologie. — Les causes des tumeurs cérébrales sont aussi incertaines que celles des tumeurs dans tous les autres organes. L'hérédité même paraît s'exercer d'une manière moins directe et moins sûre que pour les tumeurs du sein par exemple, de l'utérus ou de l'estomac.

Les causes occasionnelles ne sont pas moins obscures. Le traumatisme semble avoir été dans quelques cas le point de départ de néoplasmes cérébraux développés longtemps après l'accident. Le sarcome et le gliome sont

les tumeurs sur lesquelles le traumatisme aurait l'influence pathogénique la moins discutable.

L'état de santé antérieur est indifférent. Les hommes paient un tribut plus élevé que les femmes; l'âge moyen de la vie est celui où la maladie, sous quelque forme que ce soit, est le plus souvent observée.

Les tubercules isolés, qui se comportent comme des tumeurs, au double point de vue de l'anatomie et de la clinique, sont exceptionnels chez les vieillards. C'est de 20 à 30 ans qu'ils ont leur maximum de fréquence.

La syphilis, en tant qu'elle peut donner lieu à des formations gommeuses isolées, doit figurer dans l'étiologie des tumeurs du cerveau. Mais le propre de cette affection est d'éparpiller ses lésions et de faire, concomitamment, des scléroses diffuses. Elle mérite donc d'être étudiée surtout au chapitre du diagnostic.

Les tumeurs parasitaires (cysticerques, échinocoques, actinomyces, distomes) relèvent des mêmes causes qui président à la fixation et qui favorisent l'évolution des parasites de tout genre. Cependant, le traumatisme, même dans les cas de tumeurs parasitaires, semble n'être pas absolument sans influence : les ruptures vasculaires, les déchirures de tissus qu'il produit, expliquent jusqu'à un certain point cette singulière pathogénie.

Anatomie pathologique. — Les seules tumeurs du cerveau proprement dit feront l'objet d'un exposé anatomo-pathologique. Leur classification est simple. Il y a des tumeurs qui sont de provenance exclusivement nerveuse, par exemple le gliome, le cérébrome, le névrome ou neuro-gliome ganglionnaire. Celles-là seront décrites en premier lieu. Il en est d'autres qui ont pour lieu d'origine la substance cérébrale, mais qui n'empruntent à cette substance rien de sa constitution essentielle. Ce sont les tumeurs appelées autrefois *hétéromorphes*, parmi lesquelles figurent les variétés du sarcome et le carcinome. Puis, il y a des tumeurs dont le point de départ est la membrane épendymaire, la toile choroïde ou le plexus choroïde. Il en sera question également. Enfin quelques lignes seront consacrées aux kystes parasitaires, aux tubercules circonscrits. Quant aux tumeurs de la syphilis, les syphilomes gommeux, ils seront étudiés dans un chapitre spécial.

Gliome. — Ainsi que son nom l'indique, le gliome est par excellence une production névroglique (Virchow). Il se développe dans toutes les parties de l'encéphale, mais plus fréquemment dans la substance blanche, au voisinage de la substance grise des hémisphères, ou immédiatement au-dessous de la pie-mère.

Tumeur molle, rosée, très vasculaire, le gliome est rarement multiple. Il fait corps intimement avec la substance cérébrale et n'a pas, à sa périphérie, de ligne de démarcation nette. Il est en continuité avec la névroglie des régions adjacentes restées saines. Son volume varie dans de grandes proportions, mais il n'est jamais tel que la conformation du cerveau soit notablement modifiée. On voit quelquefois un lobe tout entier infiltré par la néoplasie gliomateuse sans que rien soit changé à l'aspect extérieur ou aux rapports profonds de ce lobe. Il semble que la région envahie soit simplement hypertrophiée, et l'on ne reconnaît l'existence d'une tumeur qu'à la mollesse plus grande du tissu et à la coloration plus ou moins rosée qu'elle doit à sa richesse vasculaire. Sur les

coupes on distingue tantôt des taches blanches ou rouges — autant de petits foyers d'ischémie ou d'hémorrhagies, — tantôt des vacuoles hémorrhagiques ou des foyers de ramollissement.

Si le gliome n'est pas une tumeur encapsulée, il n'est pas rare que ses limites apparentes à l'œil nu soient suffisamment tranchées. Le microscope seul démontre que la transition du tissu néoplasique au tissu sain se fait insensiblement et sur une zone intermédiaire très étroite.

L'histologie du gliome est encore litigieuse, mais le temps des vives discussions est passé. Virchow sut le premier reconnaître que le tissu des gliomes est essentiellement névroglique : d'où le nom qu'il leur attribua. Cependant il ne niait pas l'analogie de ces tumeurs avec le sarcome en général, et il admettait l'existence de formes mixtes, dites *glio-sarcomes*. Le gliome pur n'est pas une simple vue de l'esprit; il en est aujourd'hui de nombreux exemples; et si quelquefois une production sarcomateuse, ou paraissant telle, s'ajoute à la production gliomateuse primitive, la réalité des tumeurs à tissu névroglique n'en est pas moins formelle. C'est donc le tissu de la névroglie qui constitue le gliome; c'est même dans les gliomes du cerveau que ce tissu, dont la constitution est si délicate et si difficile à concevoir, se présente sous son aspect le plus caractéristique. Il est formé de cellules ramifiées, ne dépassant guère 12 μ, remplies presque complètement par leur noyau, tantôt isolées, tantôt groupées en petites masses. Plus elles sont nombreuses, plus la tumeur ressemble au sarcome. Lorsqu'elles sont en même temps plus volumineuses, la différenciation est si difficile qu'on a recours à un subterfuge de nomenclature pour désigner le néoplasme : on dit *glio-sarcome*. Les prolongements *paraissent* s'anastomoser en réseau; on les voit plus nettement sur les pièces durcies dans l'acide chromique. L'abondance du liquide interstitiel suffit pour définir la variété dite *gliomyxome*, sans que rien de précis établisse la démarcation entre celle-ci et la variété commune.

Dans les interstices des prolongements fibrillaires sont éparpillées des cellules libres, qui, lorsque la tumeur tend vers la dégénération, apparaissent nettement comme des *corps granuleux*.

Les vaisseaux sont en général très nombreux, si nombreux que certains gliomes sont qualifiés de *télangiectasiques*; les parois artérielles, épaissies par places, subissent souvent la dégénération hyaline.

Cérébromes. — Dans l'encéphale, principalement au centre des parties blanches, on voit se développer des tumeurs dont tous les éléments appartiennent au type nerveux; le substratum est de la névroglie pure, et dans cette névroglie sont épars les neuroblastes du tissu nerveux embryonnaire et les grandes cellules multipolaires de l'état adulte. Plus rarement on y reconnaît des tubes, soit entourés, soit dépourvus de leur gaine de myéline. Ces tumeurs ne sont donc pas à proprement parler des gliomes. Le nom de cérébromes qui leur a été attribué par Hayem est bien mieux justifié. Virchow les avait d'ailleurs étudiées comme des « hétérotopies de la substance grise de l'encéphale ». Presque toujours leur origine date de la période embryonnaire; elles sont relativement fréquentes chez les nouveaux-nés atteints d'hydrocéphalie ou de quelque autre malformation congénitale. Si parfois elles prennent un plus grand développement chez l'adulte, il est permis de supposer qu'elles

existaient *en germe* depuis la naissance et que, sous l'influence des mêmes causes qui favorisent l'accroissement des tumeurs sacro-coccygiennes ou du kyste de la queue du sourcil, elles prennent inopinément des proportions beaucoup plus considérables. Elles sont en tout cas, d'une manière évidente, le résultat d'une ectopie du feuillet ectodermique; la meilleure preuve en est qu'elles peuvent se former par une inclusion fœtale *en dehors même de l'axe cérébro-spinal* [A. Lesage et H. Legrand [1]].

Le volume de ces tumeurs est très variable; les unes sont grosses comme un grain de chènevis ou d'un pois (Rokitanski); les autres atteignent les dimensions d'une orange (cas de Hayem). Leur consistance est plus ferme que celle du tissu encéphalique, leur couleur plus rosée; elles sont en effet assez vasculaires. Mais leur nature nerveuse, déjà au premier aspect, n'est pas douteuse : elles semblent formées d'un tissu *cérébroïde* (Lesage et Legrand).

Leur structure microscopique confirme cette apparence; le tissu, soit embryonnaire, soit adulte, renferme, au milieu de la gangue névroglique, des neuroblastes en voie de transformation. Tel neuroblaste aboutit à la formation d'une cellule nerveuse; tel autre est en voie de devenir une cellule araignée. La prédominance de la névroglie embryonnaire dans leur constitution et les variations qu'on observe dans l'évolution des neuroblastes leur a valu le nom de *gliomes neuroformatifs* [1] (Renaut).

La fréquence de ces tumeurs est très restreinte. On n'en compte pas plus de 20 ou 30 cas authenthiques, parmi lesquels ceux de Rokitanski, Wagner, Th. Simon, Hayem, Virchow, Lancereaux, Renaut, Lesage et Legrand. Leur intérêt clinique est à peu près nul, en dehors de leur localisation fortuite dans des organes autres que le névraxe. Mais leur intérêt anatomique est capital. L'étude du gliome neuroformatif a contribué en effet pour une large part à la détermination exacte de la structure de la névroglie.

Neurogliome ganglionnaire. — A côté du gliome proprement dit et du cérébrome, figure une variété de tumeur assez commune qui consiste dans une hyperplasie des éléments fondamentaux de la substance corticale ou ganglionnaire, et qui, présentant une prépondérance marquée des parties névrogliques, a été justement appelé *neurogliome ganglionnaire.* Il s'agit de masses plus ou moins régulières, sphériques ou ovoïdes, situées soit sous la pie-mère, soit sous l'épendyme ventriculaire, multiples, bilatérales, n'altérant point la forme générale des hémisphères, blanchâtres, assez résistantes et d'apect gélatineux sur les coupes. Ces tumeurs, probablement toujours congénitales, indépendantes de toute inflammation des membranes adjacentes, ont tant d'analogie avec des foyers d'encéphalite circonscrite, que Bourneville les a décrites, d'ailleurs avec une parfaite exactitude, sous le nom d'*encéphalite tubéreuse.* Nous en avons, nous-même, donné une description histologique qui cadre complètement avec celle du neurogliome ganglionnaire. Ziegler, qui fait rentrer ces productions dans le chapitre des tumeurs, reconnaît qu'elles ont de grandes ressemblances avec des néoplasies inflammatoires. Elles sont mal limitées, envahissantes, et leur structure rappelle celle des foyers isolés de la sclérose

[1] Néoplasies nerveuses d'origine centrale, *in Arch. de physiol.*, 1888.

[2] J. Renaut, *Note sur le gliome neuroformatif et l'équivalence nerveuse de la névroglie* (*C. R.*, 1882).

multiple. La différence capitale est qu'elles font des hypertrophies partielles de la substance grise au lieu de faire des atrophies.

Dans ces « tumeurs » on trouve tous les éléments de la substance grise sans exception. Mais le nombre et la répartition des cellules ganglionnaires et des conducteurs nerveux est variable. La masse névroglique l'emporte sur les éléments nobles. Les vaisseaux sont très abondants et leur connexions avec les filaments névrogliques sont très étroites.

Sarcome. — Presque toujours propagé de la dure-mère, du crâne ou du périoste crânien à la masse cérébrale, le sarcome est une tumeur à localisation basilaire et dont le développement n'est jamais très considérable en raison de la gravité qui résulte de sa localisation même. L'évolution du sarcome en effet est généralement rapide.

Outre les cas où le sarcome semble originaire des méninges ou de la boîte osseuse, il en est d'autres où il prend naissance au sein même de la pulpe cérébrale. Alors il est probable que c'est la paroi des vaisseaux qui en est le premier point de départ. Mais comme, d'autre part, le tissu nerveux est presque toujours altéré aux environs de la lésion vasculaire, on peut admettre qu'une gliomatose primitive a été l'occasion de celle-ci. Bref il n'y a guère de sarcome encéphalique sans un certain degré de gliomatose; et, de ce fait, il est parfois impossible de savoir lequel des deux processus est le premier en date.

Le sarcome est généralement sphérique, de coloration rougeâtre, de consistance molle. Le nombre, la grosseur, le siège, varient à l'infini. La ligne de démarcation entre le tissu normal et le tissu de la tumeur est nettement tranchée, et cela est peut-être le meilleur caractère différentiel du sarcome. Pour ce qui est de sa structure, il n'y a rien de spécial à en dire. Suivant la forme de ses éléments, on l'appelle *sarcome embryonnaire*, ou *sarcome fusiforme*, ou *fibro-sarcome.*

Les *fibromes* d'origine *encéphalique* vraie n'existent pas; mais on en rencontre parfois qui en raison de leur enclavement dans l'hémisphère paraissent s'y être développés, alors que leur véritable lieu d'origine est une adventice vasculaire. En réunissant les statistiques de H. White, de Bernhardt et d'Allen Starr, Peitavy n'a compté que 3 fibromes sur 880 cas de tumeurs. Leur siège de prédilection est la gouttière basilaire.

Les *angiomes* ne sont pas rares. Ils ont aussi pour lieu d'origine les tissus vasculaires du mésoderme invaginés dans la pulpe cérébrale.

Les *psammomes* sont des tumeurs qui n'appartiennent guère qu'à la dure-mère rachidienne. Quelquefois on trouve, à l'autopsie, des nodules circonscrits d'un tissu gras, adhérent à la dure-mère crânienne et infiltré de sels calcaires. On les confond souvent avec les sarcomes angiolithiques.

Sarcome angiolithique. — Tumeur très curieuse et absolument spéciale aux méninges, le sarcome angiolithique a pour « organe premier » le plexus choroïde; mais il se développe aussi sur les deux feuillets de l'arachnoïde, principalement au niveau des corpuscules de Pacchioni, par conséquent à la face interne de la dure-mère.

Le nom de *sarcome* angiolithique est discutable, et voici pourquoi : la tumeur, de dimensions variables, est formée de cellules aplaties, d'une minceur extrême,

stratifiées, et infiltrées de sels calcaires. Ces cellules, régulièrement imbriquées comme celles des globes épidermiques, recouvrent les diverticules vasculaires de la membrane épendymaire. Si l'on envisage le processus à ses débuts, on ne peut y voir autre chose que l'exagération d'une disposition normale; c'est un endothéliome et non un épithéliome comme le voulaient Virchow et Robin. L'accumulation de ces éléments endothéliaux forme, au total, le néoplasme. Mais le substratum de celui-ci est toujours l'arborisation du plexus choroïde ou des lacis vasculaires analogues. A cet égard, c'est un sarcome angiomateux (Cornil et Ranvier).

Les *papillomes* du plexus choroïde sont des tumeurs qui, elles aussi, ont pour point de départ le tissu de la toile choroïdienne. Les anses capillaires multipliées et revêtues du pavimentum endothélial simulent des papilles dermiques. De là leur nom de papillomes. Ce sont des tumeurs rares et bénignes.

Carcinome. — Cette variété de tumeur maligne est toujours secondaire en ce qui concerne l'encéphale. Elle fait suite au cancer primitif du sein propagé à la plèvre et aux poumons [1]. Strümpell constate que ce mode d'envahissement présente quelque analogie avec la formation des abcès cérébraux à la suite des suppurations primitives de la plèvre étendues au parenchyme pulmonaire.

Le carcinome se développe aux dépens de la dure-mère, du crâne, ou de la cavité orbitaire, mais le plus souvent aux dépens de la toile choroïdienne ou des plexus choroïdes. Il a donc en général pour siège initial la cavité ou la paroi des ventricules. Son volume peut dépasser celui du poing; il est bosselé, vasculaire. Il refoule la membrane épendymaire, pénètre dans la pulpe et, plus que toute autre tumeur, exerce une action destructive. Il se compose d'une masse unique ou de nodules multiples (encéphaloïde). La forme squirrheuse est à peu près inconnue. A l'intérieur du néoplasme carcinomateux, on reconnaît des kystes visibles à l'œil nu, parfois nombreux, beaucoup plus nombreux encore au microscope. La présence de ces cavités s'explique par le fait que dans le carcinome cérébral la production épithéliale l'emporte toujours beaucoup sur le stroma. C'est dire que le carcinome, ici comme ailleurs, a tellement d'affinités avec l'épithéliome, que la distinction générique manque; on pourrait discuter à ce propos sur l'origine épithéliale du carcinome. Les mêmes arguments qu'on fait valoir pour le carcinome de tel ou tel autre organe sont donc valables pour le carcinome cérébral. D'ailleurs, la localisation première du carcinome sur les régions tapissées par l'épendyme est un fait suffisamment probant. C'est là que l'épithélium peut subir les transformations métatypiques qui caractérisent l'épithéliome.

Les tumeurs mélaniques sont exceptionnelles (Pilliet).

Tumeurs parasitaires. — La littérature anatomo-pathologique est prodigieusement riche en ce qui concerne les parasites de l'encéphale. Mais si les faits se ressemblent tous, les conséquences diagnostiques ou thérapeutiques qu'on peut tirer de leur lecture se réduisent presque à néant.

L'encéphale est un milieu propice au développement des cysticerques et des échinocoques. Ces deux formes parasitaires donnent lieu à des tumeurs kystiques qui ne réagissent guère sur les parties environnantes. De là l'absence

[1] Byrom-Bramwell, *Brain*, 1888, p. 502.

relative de symptômes, *a fortiori* de symptômes pathognomoniques. Clémenceau a constaté que le tiers des faits seulement de parasitisme cérébral provoquait des symptômes.

Les *cysticerques*, presque toujours multiples et même très nombreux, sont des êtres kystiques à contenu séreux, dont les dimensions ne sont pas inférieures à celles d'un gros grain de blé, ni supérieures à celles d'une noisette, sauf de rares exceptions. Leur paroi, épaissie en un point, forme un diverticule auquel est appendue la tête quadrangulaire, centrale, pigmentée, munie de sa ventouse et de sa double couronne de crochets. La cavité kystique émet quelquefois des prolongements rameux (*cysticercus racemosus*, Virchow). Les cysticerques ont pour habitat primitif les méninges, la toile choroïdienne, les espaces sous-arachnoïdiens, et en particulier la région des espaces perforés. Cette dernière localisation explique les phénomènes oculaires auxquels ils donnent lieu fréquemment. Pour un chiffre total de 247 cysticerques répartis sur 88 cas, Kuchenmeister en a compté 149 dans les méninges ou à la surface et 98 dans la profondeur. Ils envahissent donc aussi le parenchyme cérébral, ils y évoluent et y meurent, en laissant à leur place une capsule rétractée à contenu caséeux (¹).

Les échinocoques se présentent sous la forme de vésicules isolées, parfois assez volumineuses, à contenu muqueux et pourvues d'une double enveloppe : la capsule propre du parasite et la paroi fibreuse ou cellulo-fibreuse résultant de la réaction du parenchyme environnant (réaction du reste absolument minime). Grâce à cette seconde enveloppe, le kyste de l'échinocoque peut contracter des adhérences avec les méninges, et dans certains cas favorables s'ouvrir au niveau d'un orifice du squelette après usure plus ou moins large du tissu osseux. On a vu ainsi des échinocoques se vider par l'orbite et par les fosses nasales. Inutile d'ajouter que ce procédé de guérison spontanée est tout à fait exceptionnel.

Tumeurs kystiques. — Le parasitisme n'est pas seul capable d'engendrer des tumeurs kystiques. On trouve dans l'encéphale des kystes dont le mode d'origine est variable et sujet à diverses interprétations. Abstraction faite de ceux qui marquent la place d'anciennes hémorrhagies ou de vieux ramollissements, et qui sont exceptionnellement capables de produire des symptômes, il en est qui constituent des tumeurs exclusivement kystiques.

Mais la plupart d'entre eux ayant pour point de départ un sarcome développé aux dépens de la toile choroïdienne, on les voit occuper en général la cavité ventriculaire; ils exercent une compression (¹) sur les corps opto-striés à la surface desquels ils se creusent une loge.

Il en est d'autres cependant qui semblent résulter d'une véritable inclusion de la membrane épendymaire centrale, se produisant pendant la vie embryonnaire, et ne trouvant que dans la période adulte de l'existence l'occasion de se développer. Telles sont les tumeurs kystiques de la paroi postérieure de l'hypophyse (²), nées aux dépens de l'épendyme de l'infundibulum.

Enfin certains kystes dermoïdes, intra ou extra-duremériens (³), identiques

(¹) Voir Grasset, *Montpellier médical*, mai 1879.
(²) Hirsch. *Berlin. klin. Wochenschrift*, 1892, n° 29.
(³) Fr. Langer, *Zeitschrift f. Heilkunde*, Bd., XIII, Hft 7. — Lannelongue, *Arch. de Physiol.*, 1889, 418.

par leur structure à tous les kystes dermoïdes, se développent quelquefois dans la région cérébelleuse, où ils semblent résulter d'une inclusion de l'ectoderme.

Tumeurs vasculaires. — Les anévrysmes, et presque toutes les tumeurs vasculaires, quelles qu'elles soient, ont pour siège primitif les méninges. Souvent elles sont compliquées d'altérations locales de la paroi crânienne. Elles ne présentent rien qui ne rentre intégralement dans l'histoire générale de ce genre de productions.

Tubercule cérébral. — La tuberculose ne fait retour à l'étude anatomique des néoplasmes cérébraux qu'autant qu'elle donne lieu à la formation de productions caséeuses isolées, solitaires, enkystées ou non, et susceptibles de limiter leur activité aux phénomènes de compression ou d'irritation locale qui sont le propre de toutes les tumeurs. Mais elle mérite d'autant plus de figurer dans l'histoire clinique des tumeurs, que la fréquence des tubercules cérébraux relativement à toutes les autres tumeurs, est de beaucoup la plus grande.

Le siège des tubercules cérébraux n'a rien de fixe; on les rencontre partout, aussi bien dans le cervelet et dans la protubérance que dans les hémisphères. Ils se développent, en général, comme tous les tubercules, au niveau des régions les plus vasculaires, c'est-à-dire à la partie antérieure de la protubérance (Charcot), vers l'espace interpédonculaire, dans la fosse de Sylvius et aux alentours des corpuscules de Pacchioni. Cette dernière localisation est une des plus communes; elle semble favorisée par la lenteur de la circulation à ce niveau (Souques et J.-B. Charcot). Exceptionnellement les tubercules prennent naissance en plein centre ovale et même au milieu du corps calleux.

Leur volume moyen est celui d'une cerise, mais ils peuvent le dépasser : on en a vu de la grosseur du poing (Cornil). Leur forme est assez régulièrement sphérique. Ils ont une tendance remarquable à s'encapsuler, quoique très difficilement énucléables. Lorsqu'ils sont voisins de la couche corticale, c'est la pie-mère qui fait les frais de l'encapsulement. Mac-Even a démontré que, même à l'état de granulations, le tubercule cérébral est capable de guérison spontanée par ce procédé. D'autre part, c'est aussi la pie-mère qui, par ses réactions toujours vives, devient le point de départ des symptômes aigus qui précipitent le dénouement.

La couleur et la consistance des tubercules cérébraux sont en général caractéristiques; le caséum tuberculeux est la substance constitutive de ces tumeurs. Rarement on y trouve un substratum fibreux. Les vaisseaux n'y pénètrent qu'à une très faible profondeur, au contact de la capsule d'enkystement.

Chose curieuse, la désintégration du tissu nerveux envahi par un tubercule n'est presque jamais complète. Le tubercule n'exerce pas ici une action destructive. Il se fait une place dans la pulpe cérébrale par refoulement et non par absorption. Les granulations élémentaires dont se compose un tubercule géant se forment aux dépens des noyaux embryonnaires fournis par les gaines périvasculaires ou les espaces lymphatiques du tissu névroglique.

Les caractères macroscopiques qui viennent d'être résumés ne sont pas tellement nets qu'il soit impossible de commettre parfois des erreurs de

(1) *Congr. de l'Ass. Brit.*, août 1888.

diagnostic anatomique. Le sarcome, lorsqu'il dégénère, a souvent une coloration jaune analogue à celle de la matière caséeuse. Toutefois, il est plus mou et il n'a pas les limites arrêtées du tubercule. Le syphilome, en tant que tumeur, est identique en tubercule; mais on ne l'observe à l'état de pureté *que dans des cas tout à fait exceptionnels.* Presque toujours, ainsi que l'a établi Fournier, la syphilis détermine dans l'encéphale des productions scléro-gommeuses et non des gommes. En outre, ces productions scléro-gommeuses ont une origine méningée, elles sont le centre de traînées ou de brides scléreuses, qui sont les lésions propres à la pachyméningite syphilitique. Enfin, si le doute pouvait subsister, l'examen bactériologique, presque invariablement positif dans la tuberculose solitaire, suffirait à le lever.

Au microscope, les tubercules du cerveau ne sont rien de plus ni de moins que tous les tubercules massifs. Les capillaires ou les artérioles qui les pénètrent deviennent invisibles au moment d'atteindre la masse caséeuse centrale. C'est de préférence autour de ces vaisseaux que s'accumulent de proche en proche les granulations primitives. Aussi nettement circonscrit que soit un tubercule cérébral, on trouve toujours des follicules primitifs dans la capsule qui semble l'isoler.

Symptomatologie. — Le tableau symptomatique des tumeurs cérébrales est absolument variable, et il est difficile d'en présenter un, si schématique qu'on l'imagine, conforme à l'universalité des cas. D'abord il va de soi que les manifestations cliniques diffèrent suivant la localisation; puis il est évident que l'évolution est commandée par la nature de la tumeur : le gliôme, par exemple, n'est qu'une modalité de structure du tissu encéphalique qui n'apporte pas forcément de changements appréciables dans le fonctionnement de l'hémisphère; le sarcome télangiectasique au contraire, avec les fluxions, les hémorrhagies dont il est le point de départ et le siège, provoque de grands phénomènes subits.... Il ressort de là que, pour un volume égal, pour une compression égale, deux néoplasmes ont des effets absolument distincts. Il y a des tumeurs, — même parmi celles qui se développent aux dépens des méninges, — qui, en raison de leurs grandes dimensions, déforment prodigieusement la surface et le profil du cerveau sans donner lieu à aucun symptôme. Il en est d'autres qui, malgré leur très petit volume, ont un retentissement d'une soudaineté inouïe; à tel point que leur première manifestation est un ictus apoplectique. Les premières sont celles qui grossissent lentement, en laissant aux centres le temps de l'accoutumance; les secondes ont un accroissement rapide et les compensations circulatoires ne peuvent s'établir. Enfin, à côté des tumeurs qui ne font que comprimer le tissu nerveux, il en est d'autres qui le détruisent.... Tout cela est donc éminemment aléatoire et subordonné à trop de circonstances complexes, pour qu'il soit possible d'en dégager même une esquisse, comme dans toute autre maladie cérébrale.

Cela dit, il faut cependant admettre qu'une tumeur, quels que soient son siège et son volume, se traduit toujours par deux ordres de phénomènes : les uns, à peu près constants, sont le fait de la compression; les autres, variables à l'infini, résultent d'abord de l'irritation du parenchyme cérébral, puis de sa destruction ou de son infiltration œdémateuse, enfin de la localisation initiale et prépondérante du néoplasme.

Symptômes constants. — Les symptômes constants sont la céphalée, les convulsions, l'affaiblissement intellectuel.

Céphalée. — Dans la plupart des cas, la céphalée est le premier en date de tous les symptômes. Elle est frontale ou occipitale, quelquefois pariétale; elle ne correspond pas au siège de la tumeur, elle n'a pas un siège absolument fixe; elle occupe tout le front, tout le globe oculaire (Charcot), tout l'occiput. D'abord sourde, profonde, tenace, elle devient peu à peu gravative, sujette à des exacerbations, surtout à la suite des repas. Elle est souvent intolérable, le malade gémit dans son sommeil, pousse des cris plaintifs, aigus et prolongés. Cette céphalée est, si l'on peut dire, le symptôme de la première période.

Les *convulsions* ne surviennent donc pas d'emblée, du moins presque jamais. Elles font suite à la période de céphalée; et alors elles éclatent inopinément, sans cause appréciable, affectant les caractères les plus tranchés et les plus complets de l'épilepsie vraie. C'est dire qu'elles sont générales et qu'elles présentent les trois stades du grand mal, tel qu'il sera décrit ultérieurement. On peut évaluer à 50 pour 100 (Hirt) la proportion des tumeurs cérébrales où figure l'épilepsie. La fréquence des crises est d'ailleurs indéterminée.

L'*affaiblissement intellectuel* est lui-même consécutif à la céphalée accompagnée ou non d'épilepsie. Il semble en être la conséquence. Le malade se tenant la tête dans les mains, immobile, indifférent à tout, absorbé dans la douleur profonde qu'il endure, ne parle plus, ne répond plus, ne quitte plus son lit ou son fauteuil, ne pense plus à se nourrir, se laisse aller sous lui. En l'interpellant vivement par son nom, on le tire de son hébétude, mais il y retombe aussitôt.

Le même état de déchéance se manifeste quelquefois lentement et très insensiblement après que la période de céphalée est déjà passée. Dans ce cas, le malade n'a pas la tristesse où la souffrance l'avait d'abord plongé. Si sa mémoire s'en va, si son intelligence s'obscurcit, son caractère reste le même, enjoué s'il l'était auparavant; c'est un simple retour à l'enfance, moins la vivacité des impressions et la curiosité de l'enfant. Un tel amoindrissement des fonctions psychiques ne va jamais sans une tendance marquée au sommeil. Lorsqu'ils ne souffrent pas, ces malades dorment.

Et tout peut se borner là. Les appareils conservent l'intégrité de leur jeu physiologique, mais avec une certaine torpeur. Le pouls se ralentit, la respiration est courte, rare et superficielle; c'est une véritable hibernation. Peu à peu les forces diminuent, et la mort survient dans l'état cachectique, soit imprévue et en quelque sorte prématurée, soit après une ou deux attaques de coma simple avec ou sans convulsions.

Les cas où se trouve réalisé ce tableau schématique sont rares. Leur interprétation n'est pas difficile. On peut supposer du moins que la céphalée, les convulsions et les troubles psychiques résultent d'une compression de l'ensemble de l'encéphale, et que cette compression est la conséquence de la déséquilibration du liquide céphalo-rachidien. En effet, de deux choses l'une : ou la tumeur, par son développement rapide, détermine un surcroît de tension du liquide; ou bien, par son développement lent, elle amène la diminu-

tion de calibre de l'espace sous-arachnoïdien et, partant, la disparition plus ou moins complète du liquide. Dans le premier cas, c'est la surtension du liquide céphalo-rachidien; dans le second cas, c'est la pression sanguine, non amortie par le matelas d'eau de l'espace sous-arachnoïdien, qui est l'agent de la compression sur la totalité de l'encéphale. L'un ou l'autre mécanisme vaut autant pour la pathogénie de la céphalée, attendu que l'encéphale a une sensibilité à lui propre, indépendante de celle qu'il tient des ramifications méningées de la cinquième paire. La même explication s'applique à la déchéance intellectuelle, dès l'instant que les éléments nerveux sont soumis à une action compressive. Les convulsions sont plus difficiles à interpréter, si l'on admet qu'elles sont toujours le résultat d'une irritation. Mais nous ne sommes pas encore en mesure de préciser ce qui revient à la compression simple et à l'irritation dans les phénomènes de la circulation céphalo-rachidienne.

Symptômes inconstants. — Ceux-ci doivent être divisés en deux catégories. Les uns semblent, comme les symptômes constants, liés à un trouble général de l'équilibre encéphalique; les autres sont, sans aucun doute, provoqués par des altérations localisées de la substance cérébrale.

a. Les premiers sont : les *vomissements*, les *vertiges*, la *stase papillaire* ou *papille étranglée*.

Les *vomissements* n'ont de particulier que la facilité avec laquelle ils se produisent, le plus souvent après les repas, même pendant les repas, sans nausées préalables et en quelque sorte par régurgitation, à l'occasion d'un changement de position. Telle est du reste la caractéristique de ce qu'on appelle communément le *vomissement cérébral*. De longues périodes s'écoulent durant lesquelles ils disparaissent, on ne sait pourquoi. Puis ils réapparaissent, pour disparaître encore. Chaque période de vomissement correspond toutefois, autant qu'on en peut juger, avec une exagération concomitante des autres phénomènes de compression totale. Il n'est pas rare que les vomissements coïncident avec une constipation opiniâtre, comme dans les méningites aiguës infantiles. L'un et l'autre symptôme paraissent — vu les analogies des circonstances pathogéniques — résulter de la compression bulbaire par l'hydrencéphalie ventriculaire.

Les *vertiges* sont très fréquents, mais il est rare qu'ils affectent la forme gyratoire. On observe plutôt cette variété que les anciens appelaient *vertige ténébreux* et qui consiste simplement en obnubilations passagères avec vague intellectuel et engourdissement des membres. Les malades ne *tombent* pas comme dans les accès graves du vertige épileptique. Ils ont le temps de s'asseoir et d'éviter la chute. Cela n'empêche qu'ils aient aussi quelquefois du vertige épileptique vrai; mais dans ce cas c'est en vertu de l'épilepsie symptomatique à laquelle la tumeur les expose. Le vertige en question est un équivalent de l'épilepsie elle-même.

La *stase papillaire* ou *papille étranglée* est un trouble de la circulation rétinienne, qui a pour cause la distension de l'espace intravaginal du nerf optique par le liquide encéphalique. Il s'agit donc, ici encore, d'un phénomène de compression. La stase papillaire est un signe visible à l'ophtalmoscope et qu'il faut rechercher toujours, alors même que le patient n'accuse aucun trouble visuel. En lui-même il ne donne lieu ni à l'amaurose ni à l'amblyopie.

Il est souvent associé à des symptômes rétiniens subjectifs lorsque le nerf optique est lésé; mais il s'en faut que cette concordance soit la règle. Il s'agit, en résumé, d'un état d'infiltration œdémateuse avec stase veineuse.

« L'image fournie par l'examen ophtalmoscopique de la papillite des tumeurs est la suivante : au début, on rencontre un rétrécissement des artères émergeant de la papille, en même temps qu'un état tortueux spécial des veines; les inflexions décrites par celles-ci sont aussi bien dans le plan même de la rétine que dans le plan qui lui est perpendiculaire. Bientôt, les limites de la papille disparaissent, en même temps que la papille devient saillante, comme on peut s'en assurer soit à l'image droite (par l'emploi des verres convexes permettant d'examiner tour à tour la partie saillante centrale et la partie périphérique non saillante de la papille), soit à l'image renversée (par le déplacement parallactique du sommet de la papille). En même temps, on constate une striation particulière de la rétine au pourtour de la papille.

« La papille perd aussi sa transparence et prend une teinte grisâtre uniforme; cette teinte grisâtre se confondra plus tard à la périphérie avec la teinte semblable de l'œdème péripapillaire; à ce moment, la striation que nous venons de signaler disparaît.

« Souvent apparaissent des hémorrhagies en flammèches autour de la papille et quelquefois sur elle-même (¹). »

De Græfe admettait que la stase veineuse était le point de départ de cet *étranglement*. Le retard de la circulation en retour par la compression des troncs veineux éloignés n'est cependant pas forcément en cause. C'est Schwalbe qui a prouvé que l'espace intravaginal du nerf optique présentait une dilatation ampullaire au niveau du passage du nerf dans la cavité de l'orbite : d'où l'étranglement. Ce qui prouve d'ailleurs que la distension du liquide intracérébral est la raison d'être du phénomène, c'est que la stase papillaire est presque toujours bilatérale, quoique à un degré inégal, et qu'elle se produit même dans les cas où le néoplasme est très éloigné des veines rétiniennes.

Si l'étranglement papillaire existe parfois à un degré très prononcé sans entraîner de troubles visuels, il n'en est pas moins vrai que sa conséquence normale et ultime est l'atrophie blanche papillaire, et par conséquent l'amaurose. Elle est précédée longtemps à l'avance par un rétrécissement du champ visuel, surtout du côté nasal (H. Jackson), parfois d'un scotome central. Alors on voit à l'ophtalmoscope la papille élargie; ses contours sont « frangés, mal limités, nuageux. Les capillaires paraissent effacés, à cause de l'opacité du nerf optique. » Cette complication est nécessairement tardive lorsqu'il n'y a pas de lésions concomitantes du nerf optique ou de ses noyaux quadrijumeaux. Une circonstance qui peut favoriser l'amaurose est l'inflammation vraie de la papille, à la suite d'une infection locale (Deutschmann). L'engorgement papillaire préalable est une prédisposition à la papillite sous l'influence des infections générales.

b. Les symptômes inconstants provoqués par les lésions circonscrites de la substance cérébrale sont innombrables. Ils sont subordonnés à la localisation prépondérante de la tumeur et à son action destructive.

(¹) Aug. PEITAVY, Tumeurs cérébrales; *Thèse de Paris*, 1893.

Parmi ces symptômes, il en est qui ne diffèrent des précédents que par leur localisation même. Ainsi nous avons signalé la céphalée, les convulsions, l'affaiblissement intellectuel, les vomissements, les vertiges, la stase papillaire.... Chacun de ces symptômes a une signification différente lorsque, à titre de symptôme inconstant, il témoigne, non plus de la compression totale de l'encéphale, mais de la compression locale ou de l'irritation d'une partie limitée de l'hémisphère.

La céphalée est circonscrite à une région précise de la paroi crânienne : elle est d'une autre qualité que la céphalée initiale. Elle est lancinante, aiguë. C'est là qu'est la tumeur. La percussion à ce niveau est douloureuse (V. Bergmann). Elle fournit un repère pour la trépanation.

Les *convulsions*, au lieu de se présenter sous la forme de l'épilepsie vraie générale, sont des convulsions partielles : c'est, au premier chef, de l'épilepsie jacksonnienne, avec sa localisation périphérique, son aura très précise, son spasme très limité, soit à la face, soit au bras, soit à la jambe. C'est au niveau du centre hémisphérique correspondant *à la première secousse* de la crise partielle que siège la tumeur. Cela doit être établi comme une règle absolument générale. C'est à peu près la seule donnée positive qui justifie l'intervention opératoire et, qui plus est, le lieu d'élection de l'opération.

L'*affaiblissement intellectuel*, lui aussi, figure parmi les symptômes inconstants, et varie suivant la localisation. Il ne s'agit plus de cet abrutissement progressif où toutes les fonctions psychiques sont ralenties et engourdies. Il s'agit d'un trouble de la mémoire des mots, d'une aphasie motrice (verbale ou graphique), d'une aphasie sensorielle, (auditive ou visuelle), selon que tel ou tel centre de l'écorce est ischémié par la compression ou détruit par l'envahissement interstitiel du néoplasme. Ainsi peuvent s'expliquer encore les cécités psychiques partielles avec les troubles si complexes qui en découlent. L'état mental du malade n'a donc en somme rien de commun avec l'aliénation. Si l'intelligence est bornée, lacunaire, les conceptions ne sont pas délirantes et les actes ne sont pas extravagants.

Le *vertige*, lorsque la tumeur siège au voisinage du rocher, n'est plus le vertige ténébreux qui vient d'être signalé. C'est un vertige gyratoire, avec bourdonnements d'oreilles unilatéral, en un mot un véritable vertige auriculaire. Le même vertige, surtout lorsque la tendance gyratoire est très accusée, survient aussi dans les cas où la tumeur exerce encore son action compressive ou irritante en arrière et en dessous de la région temporo-occipitale, sur les pédoncules du cervelet.

La *stase papillaire* accompagnée d'amblyopie ou d'amaurose appartient aux lésions des nerfs optiques. Il est rare que cette amaurose se produise sans stase papillaire. Si elle est bilatérale, elle indique une altération du chiasma ou des deux tubercules quadrijumeaux, ou de la glande pinéale ou même parfois du plancher du troisième ventricule. Dans tous les cas, c'est toujours la dégénération primitive des bandelettes optiques ou des tubercules quadrijumeaux d'où elles émanent qui est le point de départ de l'atrophie papillaire. L'ophtalmoscope fournit la preuve de l'atrophie, lorsque la dégénération existe. Mais quelquefois on ne constate rien d'anormal en dehors de la stase papillaire préalable, et, chose bien spéciale, l'amaurose ou l'amblyopie, dans ces cas, ne

sont pas persistantes. Ce sont des troubles passagers, de quelques heures ou de quelques jours, à début brusque, à disparition rapide. Il faut donc ne pas se hâter de tirer une conclusion, quant à la localisation de la tumeur, lorsque survient une amaurose. Le phénomène peut être, en effet, comme le suppose H. Jackson, d'ordre purement circulatoire ou congestif, et comparable à un ictus épileptiforme (amaurose épileptiforme). Lorsque l'amaurose est, au contraire, liée à une atrophie rétinienne, la restitution fonctionnelle est impossible.

Si l'amaurose est unilatérale, elle relève d'une névrite optique droite ou gauche; et la tumeur, presque toujours, est extracérébrale (anévrysme de la carotide interne, tumeur osseuse de la selle turcique, etc.).

Restent à signaler tous les symptômes de localisation motrice ou sensitive que le hasard des cas peut fournir : hémiplégies, monoplégies, hémianesthésies, hémiopies, etc. Il est impossible d'insister sur ces localisations en particulier. Qu'il suffise de dire combien leur apparition est importante lorsqu'elles se combinent avec les symptômes constants précédemment énumérés.

Il reste cependant encore une remarque essentielle à retenir.

Les *symptômes de localisation*, en ce qui concerne les paralysies, n'ont jamais qu'une valeur relative : par exemple, une hémiplégie gauche totale, associée à une épilepsie jacksonnienne du côté gauche, appartient nécessairement à une tumeur de l'hémisphère droit, et il faut ajouter : à une tumeur qui intéresse *directement* la région rolandique droite. Mais si l'hémiplégie est toute seule, si elle ne se complique à aucun moment d'épilepsie partielle, elle n'est plus un symptôme de localisation certaine. Elle peut survenir aussi bien à l'occasion d'une tumeur du lobe frontal ou du lobe occipital, qu'à l'occasion d'une tumeur de la zone motrice des membres gauches. On voit de quelle gravité est ce fait au point de vue de l'intervention opératoire. En d'autres termes, *dans les cas de tumeurs cérébrales*, l'épilepsie symptomatique a une valeur diagnostique de localisation infiniment supérieure à celle des paralysies simples, principalement des paralysies flaccides. Lorsque la contraction existe, les présomptions en faveur d'une altération directe de l'aire motrice sont déjà beaucoup plus fortes. Enfin Hirt a très justement observé que, si les hémiplégies ou les monoplégies ne pouvaient, à elles seules, donner une indication formelle sur le siège de la lésion, il n'existe pour ainsi dire pas de cas où ces paralysies ne soient pas croisées. Donc, en présence d'une paralysie gauche survenue chez un sujet atteint notoirement de tumeur cérébrale, tout ce qu'on a le droit d'affirmer se borne à ceci, que la tumeur occupe l'hémisphère droit.

Les paralysies oculaires, les paralysies bulbaires, ont une signification beaucoup plus nette. C'est à elles qu'on doit de pouvoir diagnostiquer la localisation exacte des petites tumeurs de la base, surtout celles qui ont pour point de départ les méninges ou le périoste de l'apophyse basilaire. Mais ici encore — et nous y reviendrons — il faut faire cette réserve expresse que les symptômes de localisation n'ont rien d'absolu. Ils peuvent résulter d'une compression exercée à distance.

Les troubles de la sensibilité sont en général peu prononcés. Les névralgies du trijumeau sont relativement communes. Les modifications des sensibilités spéciales (olfactive, gustative, auditive) ne répondent jamais à des conditions anatomiques nécessairement identiques.

Les phénomènes vaso-moteurs sont fréquents : la tache dite méningitique, les érythèmes diffus des membres paralysés (Ball), sont souvent observés.

Symptômes suivant les régions. — On a vu que la symptomatologie des tumeurs cérébrales était étroitement subordonnée, du moins dans certains cas, à deux ordres de phénomènes : la compression générale de l'encéphale et l'irritation locale des parties où le néoplasme s'implante ou s'infiltre. Cela devrait suffire, vu l'extrême variabilité des formes cliniques, incompatible avec une description synthétique. Il n'est pas inutile cependant d'énumérer rapidement les divers groupements symptomatiques qu'on observe habituellement, suivant la localisation initiale ou prépondérante des tumeurs.

Tumeurs de la région frontale inférieure. — En dehors des troubles généraux de compression, sur lesquels il n'y a plus lieu de revenir et qui ont été signalés une fois pour toutes, on constate une précocité remarquable des phénomènes visuels, souvent limités à un seul globe et associés quelquefois à des manifestations olfactives, parmi lesquelles les sensations de mauvaises odeurs rappellent les hallucinations de l'odorat auxquelles sont sujets certains mélancoliques. Lorsqu'elles sont petites et limitées, les tumeurs frontales inférieures donnent rarement lieu aux paralysies des membres. Les paralysies oculaires ne sont pas exceptionnelles.

Tumeurs de la région basilaire. — Ici tous les symptômes oculaires (sensoriels et moteurs) apparaissent les premiers. C'est dans ces cas que se développe le plus rapidement la névrite optique. Lorsqu'une hémiplégie survient, on est tenté d'admettre que le pédoncule cérébral est intéressé ; mais il ne faut l'admettre, encore une fois, que sous réserves. Lorsque cette hémiplégie se complique d'une paralysie du moteur commun du côté opposé, on peut supposer que la lésion pédonculaire empiète sur le tronc de la IIIe paire (paralysie alterne de Weber). S'il s'y ajoute à un degré quelconque un trouble sensitif dans le domaine du trijumeau, c'est que la protubérance est atteinte. Enfin, dans le cas où la VIe paire du côté opposé à l'hémiplégie serait elle-même paralysée, on pourrait en inférer que le néoplasme s'étend jusqu'au sillon bulbo-protubérantiel. En pareille circonstance, la névralgie du trijumeau est la règle, les troubles de la déglutition et de l'articulation des mots sont constants (glosso-pharyngien, facial, hypoglosse). On peut même ajouter que tous les cas de paralysie alterne compliquée de névralgie faciale et de gêne de la déglutition sont le fait de lésions localisées à la région antérieure de la protubérance. Quand cette lésion est un anévrysme de l'artère basilaire, la paralysie ou la parésie des quatre membres fait rarement défaut.

Les tumeurs de la base du cerveau qui occupent, en dehors de la ligne médiane, le voisinage du rocher, donnent lieu à des bourdonnements d'oreilles, à de la surdité, à du ralentissement du pouls, à des vomissements (pneumogastrique), à du torticolis (spinal).

Tumeurs de la région frontale antéro-supérieure. — C'est cette localisation qui présente, à son maximum, l'altération de la fonction intellectuelle, associée ou non aux modifications du langage articulé. On a, depuis quelques années, signalé des cas assez nombreux de tumeurs frontales antéro-supérieures dont la constatation à l'autopsie aurait été une trouvaille fortuite, si l'on n'avait pris soin de relever, du vivant des malades, des altérations plus ou moins pronon-

cées de l'intelligence ou du caractère (Léonore Welt, C. Rieger, F. Raymond). Il faut aussi observer que la même localisation produit, d'une façon plus évidente que toute autre, des troubles paralytiques ou spasmodiques de la nuque et du tronc. Les cas de ce genre confirment les résultats expérimentaux de Horsley.

Tumeurs de la région rolandique. — Selon qu'elles siègent à la région inférieure, à la région moyenne, à la région supérieure des circonvolutions rolandiques, les tumeurs cérébrales provoquent des paralysies et des spasmes convulsifs de la tête, du membre supérieur ou du membre inférieur. Seguin s'est efforcé de localiser, avec une précision qu'on voudrait croire absolue, les foyers dont l'irritation donne lieu à tel ou tel symptôme paralytique ou convulsif. Des observations en nombre respectable ne justifient pas pleinement ses conclusions. Une série de faits où rien ne peut expliquer qu'elles se soient trouvées en défaut, absolvent d'avance le médecin qui commet une erreur de diagnostic en dépit des notions de physiologie cérébrale les plus exactes que nous possédions([1]).

Tumeurs de la région temporale. — Nous savons que les cas les plus démonstratifs de surdité verbale appartiennent à l'histoire des tumeurs cérébrales. La surdité verbale est donc le grand symptôme des tumeurs limitées à la première circonvolution temporale gauche. La paraphasie a été plusieurs fois observée; elle n'est pas constante. Si la surdité verbale se complique d'hypo-acousie vraie, unilatérale ou bilatérale, on doit presque toujours supposer l'existence d'une lésion pétreuse.

Tumeurs de la région pariéto-occipitale. — Du côté gauche, les lésions ne sont pas muettes : cécité verbale pure, hémiopie, quelquefois agraphie et paraphasie, voilà les symptômes des tumeurs de cette région. Du côté droit, les tumeurs peuvent aussi provoquer l'hémiopie, mais non la cécité verbale. C'est dans les cas de double lésion de la pointe occipitale et surtout du lobule lingual qu'on observe le plus souvent la cécité complète d'origine corticale. Les tumeurs de la face supérieure du cervelet ou de la partie postérieure de la faux du cerveau réalisent le syndrome de la double hémianopie.

Tumeurs du centre ovale du corps calleux et des noyaux gris centraux. — Celles-ci ont une symptomatologie beaucoup plus confuse encore. Non seulement elles n'ont rien de pathognomonique, mais elles peuvent évoluer sans symptômes. Leurs symptômes, lorsqu'elles en ont, échappent à toute combinaison nosographique. Seuls, les symptômes des tumeurs en général existent.

Toutefois nous ajouterons que les tumeurs du corps calleux, surtout celles qui occupent la partie antérieure de cette grande commissure, entraînent invariablement une perturbation plus ou moins complète des phénomènes psychiques. La coordination des idées, c'est-à-dire des images corticales, est devenue impossible, sans que les idées ou images soient elles-mêmes effacées.

Tumeurs du cervelet. — La localisation cérébelleuse, dont il sera encore question plus loin, détermine, plus que n'importe quelle autre, les symptômes à la fois les plus nets et les mieux groupés (symptômes généraux et symptômes locaux). Et cela s'explique. On sait que les symptômes généraux des tumeurs cérébrales sont la conséquence d'une augmentation de la tension intra-cérébrale. Or c'est juste au-dessus du cervelet que se trouve le grand confluent veineux de l'encéphale. Toute tumeur cérébelleuse d'un certain calibre modifie gravement l'hydrostatique intra-crânienne. Toute tumeur cérébelleuse a, de ce

([1]) Pour plus amples détails, consulter la thèse inaugurale de Pétavy.

fait un retentissement à grande distance sur l'ensemble du cerveau. D'autre part les fonctions du cervelet se résument d'une façon si indiscutable, dans l'équilibration de l'individu, que la symptomatologie des tumeurs cérébelleuses présente comme caractéristique une perturbation de l'équilibre qu'aucune autre lésion localisée ne réalise : la démarche ébrieuse ou titubation cérébelleuse, la latéro-pulsion, les mouvements en cercle, si bien décrits par Duchenne (de Boulogne), Charcot, Hillairet, ont ici leur expression la plus typique. On peut même dire, d'une manière générale, que ces perturbations de l'équilibre n'appartiennent guère qu'aux tumeurs. S'il s'y joint quelque altération visuelle, et plus spécialement l'amaurose double, c'en est assez pour que le diagnostic soit indiscutable. Nous reviendrons sur ce sujet au chapitre *Cervelet*.

Marche. — Durée. — Terminaison. — Pronostic. — L'évolution des tumeurs cérébrales n'est pas, autant qu'on pourrait se le figurer, sous la dépendance de leur variété anatomique non plus que de leur localisation. Il faut faire exception pour les tumeurs malignes *secondaires* (carcinome, sarcome, etc.); celles-ci ne changent rien à la destinée du patient : la mort viendra toujours à bref délai. Mais, tandis que certaines tumeurs bénignes par nature, le fibrome ou le lipome, par exemple, provoquent des accidents à échéance promptement fatale, d'autres, éminemment malignes, comme le tubercule, permettent une survie relativement longue. Cette réserve anticipée n'infirme pas au fond la loi inexorable de la malignité. Le mode de début varie lui-même dans des limites absolument indéterminées. Tantôt très lentement progressifs, tantôt soudains et imprévus, tantôt même foudroyants, les symptômes se succèdent ou s'accumulent en dehors de toute prévision. Les formes lentes sont les plus communes; leur durée est de huit mois, quinze mois, deux ans, quelquefois davantage. On peut appeler formes rapides celles dans lesquelles la mort survient au bout de quelques semaines. Les formes foudroyantes n'ont quelquefois pas d'autre symptomatologie qu'un état comateux dont le malade ne se réveillera pas. Les anamnestiques seuls, les renseignements fournis par les parents, laissent deviner quelques symptômes antérieurs : la céphalée, les vertiges, les vomissements, parfois une ou deux attaques convulsives, tous symptômes appartenant, ainsi que l'a démontré H. Jackson, non pas à la période de formation de la tumeur, mais bien à la période d'état. Ce n'est donc pas, à vrai dire, l'évolution de la tumeur qui est foudroyante, mais l'accident ultime qu'elle a provoqué : une hémorrhagie très souvent, peut-être aussi quelquefois une ischémie par oblitération d'un gros tronc artériel. Les cas foudroyants nous apprennent ainsi à concevoir la lente et silencieuse évolution de ces tumeurs qu'on ne découvre qu'à l'amphithéâtre. Le cerveau les tolère, les compensations circulatoires leur permettent de s'accroître sans bruit : rien ne les fait donc soupçonner. Et si quelque complication fortuite ne vient pas rompre cette compatibilité que la lenteur même du mal favorise, tout se borne à un processus anatomique sans manifestations appréciables. — Un jour le malade meurt, et l'on se demande combien de temps peut avoir duré cet état de choses? L'autopsie même ne nous le dit pas.

Le pronostic découle de ce qui précède. Toutes les variétés de tumeurs cérébrales sont suprêmement graves, non seulement celles qui sont malignes par essence, mais celles aussi qui appartiennent aux espèces anatomiques bénignes.

Seules, les gommes syphilitiques, dont il sera question dans un autre chapitre, sont exceptionnellement justiciables d'un traitement vraiment efficace.

Diagnostic. — Le diagnostic comporte trois problèmes : l'existence de la tumeur, son siège, sa nature.

(A) Pour ce qui est de l'existence d'une tumeur, les symptômes suffisent toujours à justifier la présomption. Mais un grand nombre d'affections cérébrales réalisent approximativement le même tableau clinique. Il faut les passer en revue.

Les *abcès du cerveau* — il en est qui évoluent à la facon des véritables abcès froids — se comportent souvent comme les tumeurs. L'erreur est inévitable quand les circonstances étiologiques déjà énumérées font défaut; tout ce qu'on peut dire, c'est que l'étranglement papillaire ne figure guère parmi leurs symptômes.

Les *méningites aiguës*, principalement celles de l'adulte, dont Chantemesse a si bien décrit les variétés bizarres, donnent lieu aux mêmes phénomènes de compression générale et d'irritation locale. Là encore l'étiologie est le guide le plus sûr.

Les *méningites chroniques* non traumatiques ont des effets analogues. L'alcoolisme et la syphilis sont leurs facteurs principaux. La neuro-rétinite y joue un rôle beaucoup plus important que la stase papillaire. Elles sont, en tout cas, bien plus rares que les tumeurs.

La *sclérose cérébrale*, maladie du premier âge, donne lieu à des troubles intellectuels, à de l'épilepsie, à des paralysies. Mais on n'y observe ni la stase papillaire, ni les vomissements, ni surtout la céphalée des tumeurs.

La *paralysie générale* a été diagnostiquée dans des cas de tumeurs parasitaires multiples. Elle a cependant ses signes à elle, dont l'ensemble est assez caractéristique pour que l'erreur soit relativement facile à éviter.

L'*hémorrhagie cérébrale et le ramollissement* peuvent, ainsi qu'on l'a vu au chapitre de l'anatomie pathologique, se transformer en foyers kystiques dont la traduction clinique ne diffère pas de celle des tumeurs. On devra compter encore sur les anamnestiques, sur l'analyse des circonstances étiologiques, sur les antécédents morbides (goutte, syphilis, alcoolisme, saturnisme, rhumatisme aigu, etc.), pour reconnaître rétrospectivement la véritable nature de l'ictus apoplectique.

(B) Le siège de la tumeur est très difficile à préciser, lorsque rien, à la surface du crâne, ne le laisse entrevoir, lorsque les phénomènes de compression existent seuls. D'autre part, s'il existe des phénomènes de localisation, l'expérience nous apprend à n'en pas exagérer la valeur. Les tumeurs de la base ont leurs signes oculaires; celles de la convexité ont leurs symptômes de déficit ou d'irritation; celles du cervelet sont accompagnées des désordres spéciaux de l'équilibre qui ont été signalés, et elles seraient du diagnostic le plus sûr, si un ou deux cas (Bernheim) n'avaient prouvé la possibilité des mêmes désordres dans des tumeurs de la région pariétale.

Il serait d'un intérêt capital pour l'intervention chirurgicale de savoir si une tumeur dont on a déterminé le siège est au-dessous de l'écorce ou dans l'écorce elle-même. Malgré nos incertitudes à cet égard, certains signes énumérés par Seguin permettraient la différenciation :

Lésions corticales : spasme clonique localisé, attaques épileptiformes débutant par des convulsions localisées et suivies de paralysies; douleur locale; température plus élevée.

Lésions subcorticales : paralysie locale ou de la moitié du corps, suivie de

convulsions; prédominance de convulsions toniques. Peu de céphalalgie, pas de sensibilité spéciale à la pression. Température locale normale.

(C) La nature de la tumeur ne peut être établie que sur certaines présomptions tirées des conditions les plus diverses : l'âge, la diathèse, les maladies antérieures, les affections concomitantes. Il n'est pas impossible d'affirmer à coup sûr un tubercule, un syphilome, un kyste parasitaire, voire même un cancer, selon ce que l'histoire et l'examen détaillé du patient nous enseignent.

Traitement. — Les tumeurs syphilitiques sont justiciables d'un traitement médical, dont le succès d'ailleurs n'est jamais assuré d'avance. Toutes les autres tumeurs sont réfractaires à la thérapeutique : les palliatifs sont les seules ressources qui nous restent, encore que bien précaires.

On peut espérer la guérison dans certains cas où l'intervention chirurgicale est possible. Malheureusement, si l'on considère le grand nombre des opérations déjà faites, le chiffre des succès est singulièrement restreint. Mais peu importent les insuccès, si la démonstration de l'utilité opératoire pour quelques cas reste éclatante et pleine d'encouragements.

L'intervention exige que la tumeur soit accessible, par conséquent superficielle; qu'elle soit limitée et non infiltrée, par conséquent énucléable; sinon, l'ablation du néoplasme n'est complète qu'à la condition d'empiéter sur les tissus sains; d'où les complications les plus graves. L'incision des tissus sains, lorsqu'elle n'entraîne pas la mort, « amoindrit le patient; l'extrémité frontale du cerveau est la seule qui soit tolérante » (1).

Quoi qu'il en soit, lorsque l'existence d'une tumeur est incontestable, et si l'on suppose même approximativement que celle-ci soit accessible, il n'y a pas à hésiter. Même pour les tumeurs syphilitiques, après six semaines d'un traitement inefficace, la chirurgie seule nous reste et elle s'impose (Horsley). Alors de deux choses l'une : « ou bien on rencontre une tumeur bénigne et on l'enlève, ou bien une tumeur maligne s'infiltrant dans le cerveau, et il faudra se résigner à la respecter; ou bien enfin *on ne rencontre rien et on n'aura pas nui au malade*. Bien plus même, dans ce dernier cas on aura pu lui être utile. En effet, la trépanation peut encore rendre des services, quand les symptômes généraux diffus des tumeurs dominent; qu'elle agisse alors en amenant la décompression du cerveau, ou bien à la façon d'un révulsif, peu importe. Les observations ne manquent pas où les signes des tumeurs, les attaques épileptiformes par exemple, se sont amendés, pour un certain temps du moins, à la suite de simple trépanation, sans manœuvres sur le cerveau proprement dit » (2).

Au demeurant, voici les conclusions de Forgues et Reclus (3) : « L'intervention est légitime et a de suffisantes chances de succès quand il s'agit d'une tumeur des enveloppes, à la rigueur d'un néoplasme circonscrit et peu pénétrant du cortex, d'une plaque cicatricielle limitée de l'écorce, d'une de ces cicatrices kystiques, reliquat du traumatisme. Dans les néoplasmes malins, diffus et profonds du cerveau, l'opération doit s'arrêter à la trépanation exploratrice. Assurément le diagnostic est ici perfectible comme précocité et précision, mais c'est le seul progrès qu'on puisse attendre, et nous ne comptons guère qu'il doive, dans l'avenir, amender les conclusions en un sens plus optimiste ».

(1) PÉTAVY, *loc. cit.*
(2) *Ibid.*, p. 51.
(3) *Thérapeutique chirurgicale*, p. 72.

DEUXIÈME PARTIE [1]

MALADIES DU CERVELET

La quantité d'expériences et de théories auxquelles le cervelet a servi de thème est si considérable, qu'il nous a semblé nécessaire, avant d'exposer les lésions de cet organe et leurs symptômes, de faire une courte étude physiologique de ses fonctions. Renvoyant aux traités classiques pour les opinions connues de certains physiologistes, tels que Flourens, Vulpian, nous insisterons surtout sur les recherches récentes que nous exposerons et que nous tâcherons de coordonner.

PHYSIOLOGIE DU CERVELET

Willis, croyant que le pneumogastrique naissait du cervelet, pensa que cet organe présidait aux fonctions de la vie organique et aux mouvements involontaires. Mais depuis cette opinion, depuis la théorie de Gall, qui plaçait dans le cervelet le siège des passions, de l'amour physique, que de rôles physiologiques lui ont été attribués! Organe intellectuel, siège du *sensorium commune*, organe en rapport avec la vue ou la locomotion, masse enfin sans grande importance pour certains auteurs, physiologistes et pathologistes ont essayé à l'envi de lui attribuer une fonction définie. Moins heureux que la plus grosse portion de l'encéphale qui le recouvre, le petit cerveau, comme l'appellent les Allemands, n'a pas retiré le même bienfait de cette association des expérimentateurs et des cliniciens. Cependant, dans ces derniers temps les recherches physiologiques et pathologiques ont pu être à peu près mises d'accord, et nous verrons, en les contrôlant les unes par les autres, que le rôle du cervelet peut être au moins soupçonné.

Les expériences de Flourens, Longet et Vulpian ont prouvé que les animaux privés d'hémisphères cérébraux n'ont plus de volonté, plus de conscience. Ce sont pour ainsi dire des centres d'actes réflexes, ils ne font plus que *répondre* à une excitation. Mais il leur reste les fonctions d'équilibre, la coordination des mouvements, l'expression des émotions. Toutes ces facultés disparaissent si l'on enlève le mésocéphale et le cervelet : de là à conclure qu'elles y résident il n'y a qu'un pas. Or, si l'on veut arriver à déterminer exactement la part qui revient au cervelet, la chose se complique. Est-ce la fonction d'équilibre? — Mais elle n'est sans doute pas l'apanage d'un seul organe : en effet on y voit contribuer bien des sensations périphériques transmises par des nerfs centripètes, tactiles, musculaires, visuelles, labyrinthiques. La section des racines

(1) Ce chapitre a été entièrement rédigé par M. le Dr Tollemer.

postérieures, la lésion des cordons sensitifs dans l'ataxie locomotrice, font voir l'importance de ces excitations. Enfin l'oreille interne, par ses canaux semi-circulaires, contribue à cette fonction : on sait en effet que si tous ces canaux sont détruits il n'y a plus d'équilibre, et leur lésion doit être rapprochée du syndrome « *vertige de Menière* ». Est-ce alors la coordination des mouvements qui dépend du cervelet? — Celle-ci résulte aussi sans doute, non de l'action d'un organe unique, mais du concours non seulement du petit cerveau, mais encore du mésocéphale, de la protubérance, voire même des tubercules quadrijumeaux, des couches optiques et du bulbe.

L'expérimentation tranche-t-elle la question? D'abord elle prouve les qualités pour ainsi dire négatives du cervelet, qui semble n'être en rapport ni avec la sensibilité ni avec la pensée, — puis ses qualités positives : les classiques, Flourens, Longet, Vulpian, admettent qu'il contribue à coordonner et équilibrer les manifestations. Bien des expérimentateurs, après Flourens, ont cherché à vérifier ses expériences, et si on les a reproduites, si l'on a reconnu leur exactitude dans les conditions où il les a faites, les résultats ont un peu varié du haut en bas de l'échelle animale, c'est-à-dire quand on a pris des animaux où le vermis seul ne constituait plus le cervelet, ainsi qu'il arrive chez les oiseaux et les vertébrés inférieurs.

D'après Ferrier, les lésions de la ligne médiane amènent peu de troubles, alors que celles des lobes latéraux causent des modifications de l'équilibre et de la coordination des mouvements. Les lésions du pédoncule cérébelleux inférieur (corps restiforme) ou d'une olive produisent les mêmes lésions que la destruction d'un lobe latéral du cervelet. Or ces corps restiformes sont la continuation des cordons postérieurs et conduisent des innervations centripètes. Ces dernières semblent donc en grande partie passer par le cervelet, d'où la perte de l'équilibre et de la coordination dans les lésions de cet organe, qui contribuerait par conséquent pour une part importante à ces deux fonctions.

Luciani [1], dans ses expériences sur les chiens, divise en trois périodes les phénomènes observés après l'ablation totale du cervelet. Dans la première période, dite opératoire, il y a incoordination, c'est-à-dire défaut de l'association normale et de la succession des mouvements musculaires nécessaires à l'accomplissement des divers actes volontaires. Cette incoordination cesse dans la deuxième période, pendant laquelle les mouvements musculaires sont sans vigueur et l'on constate des mouvements cloniques continuels de la tête, des membres et de la colonne vertébrale pendant la marche. Les mouvements manquent de mesure et de force, les chutes sont fréquentes, l'animal pose mal le pied. En un mot il y a ataxie cérébelleuse, dépendant d'une asthénie musculaire, d'où *tonus* imparfait et énergie insuffisante du système nerveux moteur des muscles de la vie animale. Tous ces phénomènes s'aggravent dans la troisième période, dite de dénutrition, qui amène la mort de l'animal. Continuant ses recherches, Luciani [2], en 1891, considère le cervelet comme un organe indivisible, physiologiquement unique, dont chaque moitié est en rapport pour la fonction et

[1] LUCIANI, Linee generali della fisiologia del cervelletto. *Rivista sper. di med. leg.*, nos 1-2, 1884.

[2] Le Cervelet. *Nouvelles études de physiologie normale et pathologique*, Florence, 1891.

la nutrition avec les deux moitiés du corps. Détruisant séparément le lobe moyen et les deux hémisphères du cervelet, il contredit la théorie de Nothnagel, basée sur les faits cliniques, à savoir qu'il n'y a d'ataxie cérébelleuse que dans le cas de lésion du lobe moyen, et les doctrines de Vulpian et Schiff, disant qu'il n'y a que les lésions cérébelleuses asymétriques qui provoquent des désordres de motilité. Il contredit également les idées de Flourens et Magendie, qui faisaient du cervelet un régulateur des mouvements ou un centre d'équilibration. L'absence totale plus ou moins complète du cervelet ne cause aucune paralysie partielle ou totale des sens, des mouvements ou des fonctions sensorielles ou psychiques. Son action est bilatérale et surtout directe. Elle s'exerce sur les muscles des membres et de la colonne vertébrale. Il est homogène, chaque partie de l'organe peut suppléer au manque des autres. Il augmente l'énergie potentielle des muscles, leur tonicité. Il accélère le rythme des impulsions, et les fusionne.

Saccozzi (1), s'appuyant sur ce fait qu'il a trouvé dans le corps rhomboïdal les deux types de cellules que Golgi a décrites dans les cornes postérieures et antérieures de la moelle, conclut que le noyau dentelé est un organe de mouvement et surtout de sensibilité.

D'après Dupuy (2), le seul symptôme observé après l'ablation totale du cervelet consiste en un affaiblissement extrême de la force musculaire de l'individu tout entier.

Au contraire Borgherini et Gallerani (3) n'admettent pas le manque de force musculaire. Pour eux, après l'enlèvement du cervelet, l'animal ne peut plus mesurer, suspendre ou provoquer à temps ses impulsions motrices. Le cervelet influence les actes moteurs volontaires : sa lésion entraîne l'ataxie de ces derniers. Il est à remarquer que, selon ces auteurs, une destruction partielle a les mêmes effets que l'ablation totale, à peu de chose près.

Russell (4) conclut de ses expériences sur des chiens et des singes, que les deux moitiés du cervelet sont indépendantes au point de vue fonctionnel. Une moitié du cervelet exercerait son influence sur les centres de la moelle du côté correspondant et sur les centres cérébraux du côté opposé. Quand on enlève une moitié du cervelet, les membres correspondants deviennent rigides et présentent une exagération des réflexes. Le cervelet aurait donc sur la moelle une action modératrice. Il a au contraire sur le cerveau une action de renforcement, car quand on enlève une moitié du cervelet, l'écorce cérébrale devient moins excitable. De plus, l'ablation du cervelet produit de l'incoordination des mouvements, en outre on constate de la rigidité, de la paresse des membres, du ptosis, du nystagmus, de la rotation des globes oculaires. D'autres auteurs ont essayé de déduire des connexions du cervelet ses fonctions. Gowers (5) admet que le lobe moyen du cervelet préside à la coordination des mouvements, mais en agissant sur l'écorce motrice de l'hémisphère

(1) Sul nucleo dentato del cervelletto, par SACCOZZI. *Riv. sper. di freniatria e di med. leg.*, vol. XIII, fasc. I.
(2) DUPUY, *C. R. de la Société de biologie*, nov. 1887.
(3) BORGHERINI et GALLERANI, Contribution à l'étude de l'activité fonctionnelle du cervelet. *Rivista sperimentale di freniatria e med. legale*, XVII, 3, 1891.
(4) RUSSELL, *Association médicale britannique*, 61e réunion à Newcastle-sur-Tyne, 1893.
(5) *Neurolog. Centralblatt*, 1890.

cérébelleux, puisque les deux tractus qui mettent en communication la moelle avec le cervelet sont centripètes (ce sont les cordons latéro-cérébelleux qui vont au cervelet et le cordon postérieur qui se termine dans la substance grise du noyau postérieur d'origine des faisceaux pyramidaux, noyau relié au cervelet). Les impressions vont aux cellules cérébelleuses et de là aux cellules motrices du cerveau. Le concept de la situation est transmis au cerveau et réglé par le lobe cérébelleux moyen, ce dernier étant le centre régulateur des impulsions centripètes, desquelles dépendent l'entretien de l'équilibre et des autres mouvements. Il est probable que les impulsions émanées du cervelet qui règlent l'écorce motrice sont également celles qui provoquent les sensations. Le cervelet présiderait à l'arrêt de l'activité des cellules cérébrales. Bechterew [1], dans une série de mémoires, combat les opinions de Gowers en se basant sur les trajets des fibres du cervelet et ses connexions avec le mésocéphale et l'encéphale.

De toutes ces opinions, plus contradictoires en apparence qu'en réalité, il résulte que la plupart des auteurs accordent au cervelet une action sur le système musculaire, et ils diffèrent surtout sur la nature de cette action. Pour les uns il réglerait la tonicité musculaire, pour les autres il irait jusqu'à coordonner les mouvements. Les deux opinions pourraient à la rigueur se concilier.

Allons-nous retrouver dans l'examen des symptômes des lésions pathologiques de l'organe qui nous occupe, des données concordant avec celles de la physiologie? Certes, car en y regardant attentivement, nous allons constater comme symptôme capital de ces lésions des troubles de la motilité et plus particulièrement de l'équilibre.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE DU CERVELET

En présence de la multiplicité des symptômes signalés, il semble difficile de déterminer les rapports qui peuvent exister entre eux et les lésions trouvées à l'autopsie. Les cliniciens paraissent avoir souvent oublié le grand principe de la localisation en matière cérébrale : il faut ne se servir que de vieilles lésions, arrivées à un état stationnaire, pour chercher à connaître exactement les phénomènes de déficit provenant de la perte de fonction de la partie lésée. Ce n'est guère, en conséquence, qu'à l'aide des ramollissements, des atrophies partielles ou totales de l'organe, que cette étude pourra se faire. Les vieux abcès, les tubercules, même stationnaires, sont presque toujours accompagnés d'actions à distance qui les rendent inutilisables à ce point de vue.

Il est des cas nombreux, où des lésions du cervelet n'ont donné lieu à aucun symptôme et, d'après Nothnagel, qui s'est livré à une discussion approfondie de ces faits, l'anatomie pathologique prouve que l'altération atteint alors dans la majorité des cas un hémisphère cérébelleux. Il n'en est plus de

[1] *Neurolog. Centralblatt*, 1890.

même quand le vermis est touché primitivement ou intéressé secondairement par la lésion : alors apparaît un phénomène d'importance capitale, qu'on a désigné des noms d'ataxie cérébelleuse, d'incoordination cérébelleuse, de titubation comparable à la titubation ébrieuse. Elle existe dans l'immense majorité des cas où la partie médiane du cervelet est atteinte. Mais certaines observations (Gintrac [1], Gribbon) [2], etc., concernent des tumeurs développées dans le vermis sans avoir causé ce symptôme caractéristique. Nothnagel insiste sur le fait qu'il s'agit alors toujours de tumeurs à accroissement graduel, car on peut comparer ce qui se passe dans le cervelet à ce qu'on constate dans certaines tumeurs qui peuvent isoler les uns des autres les faisceaux d'un nerf sans les détruire (Graefe, Virchow). Il y aurait écartement sans destruction, ni compression véritable, des éléments cérébelleux. Il n'en reste pas moins acquis que la lésion du vermis, directe ou indirecte, peut seule causer la titubation cérébelleuse.

Le vertige, si fréquent dans les lésions du cervelet, est aussi un signe important de l'atteinte de cet organe. Quoique le plus souvent, quand il existe, on puisse aussi constater l'existence de la titubation, il peut exister seul et le chancellement existe fréquemment sans lui.

Enfin, dans la plupart des observations sont notés une asthénie musculaire plus ou moins profonde, un affaiblissement très marqué de la force musculaire.

On le voit, si l'on rapproche la constatation de ces trois symptômes des données de la physiologie, il n'y a pas de contradiction entre les deux résultats. Les expérimentateurs ont noté la faiblesse, l'incoordination dans la lésion artificielle. Nous les retrouvons dans la lésion pathologique chez l'homme, à cette différence près que nous n'avons plus affaire à une incoordination véritable, mais à un défaut d'équilibre, à une titubation sur laquelle nous reviendrons à propos des tumeurs du cervelet.

Si l'on parcourt les observations de lésions cérébelleuses, on voit notés encore d'autres phénomènes, très nombreux parfois : ils ne dépendent pas immédiatement de la lésion cérébelleuse en elle-même. La céphalalgie, le plus fréquent de ces symptômes, relève de la même cause que les autres douleurs de tête dans certaines lésions de l'encéphale : irritation des méninges ou augmentation de la pression intracrânienne, qui si souvent se traduit par une hydrocéphalie plus ou moins manifeste. Tous les autres symptômes, vomissements, troubles moteurs hémiplégiques, paralysies variées des nerfs crâniens, troubles de la vue, etc., dépendent, quand ils existent, uniquement soit de la compression d'organes voisins (bulbe, protubérance, tubercules quadrijumeaux), soit d'actions à distance plus complexes et plus difficiles à constater.

Quoi qu'il en soit, sur 167 cas de lésions du cervelet Lussana [3] a trouvé notée 134 fois une incoordination motrice : 17 fois elle n'existait pas, 8 fois on ne l'a pas recherchée, 8 fois il fut impossible de la constater par suite de com-

(1) Gintrac, t. IV, p. 708.
(2) Gribbon, *The Lancet*, 18 may 1878.
(3) Lussana, Physiopathologie du cervelet. *Arch. ital. de Biologie*, t. VII, fasc. 2, p. 145

plications. Il faut donc conclure que le cervelet a un rôle régulateur de l'équilibre locomoteur. C'est le centre où viennent se rendre toutes les impressions d'origine musculaire, visuelle et auditive, capables de guider la marche. De ce manque de renseignements, dont nous avons fait ressortir plus haut l'importance dans la fonction d'équilibre, naît la titubation. Le cervelet est une pièce importante du système locomoteur encéphalique, représenté par les corps opto-striés, la protubérance, le bulbe et lui. C'est le centre de l'équilibre (1).

PATHOLOGIE DU CERVELET

Le cervelet peut participer aux lésions des autres parties de l'encéphale. C'est ainsi que Meyer (2) a décrit dans la paralysie générale une atrophie des fibres nerveuses dans le cervelet, dont certaines préparations rappelaient l'organe du nouveau-né, tant les gaines de myéline étaient diminuées de volume. Mais il présente surtout des lésions similaires de celles du cerveau, qui sont : l'hémorrhagie, le ramollissement, l'abcès, les tumeurs, et un état d'atrophie ou d'hypertrophie.

Hémorrhagie et ramollissement cérébelleux. — Lorsqu'en 1858 Hillairet fit paraître dans les *Archives générales de médecine* une série d'articles sur les hémorrhagies cérébelleuses, il était le premier à essayer de les classer et de les diagnostiquer. Serres dans un mémoire, Andral (3) dans des leçons cliniques, n'avaient guère fait que publier des observations : Hillairet étudia les hémorrhagies cérébelleuses au point de vue clinique et distingua deux formes : l'une légère, pouvant guérir, et l'autre grave, à marche lente ou à marche rapide. Brown-Séquard, Ollivier, Leven, Luys (4), analysèrent les symptômes de cette affection et cherchèrent à la différencier des autres lésions encéphaliques. Lanoix (5) étudia la valeur de l'hémiplégie croisée, et Carion (6), résumant les travaux antérieurs, fournissait encore des observations nouvelles. Nothnagel tenta, dans son Traité diagnostique des maladies du système nerveux, de distinguer l'hémorrhagie cérébelleuse des autres lésions du même organe et de celles du cerveau.

Anatomie pathologique. — La lésion trouvée à l'autopsie varie suivant qu'on se trouve en face d'un foyer ancien ou d'un foyer récent : sous ce rapport elle est en tout comparable à celles qu'on trouve dans l'affection similaire du cerveau. Si le foyer est petit, même caillot non rétractile, même dilacération de la substance nerveuse. Mais il n'en est pas toujours ainsi, et il faut distinguer au point de vue anatomique la lésion à petit foyer de la lésion à grand foyer, ces deux formes correspondant à deux ponits de vue cliniques différents.

(1) Poincaré, *Le système nerveux central au point de vue normal et pathologique*, 1877.
(2) Meyer, XXIIIe Congrès des membres de la Société des aliénistes de la Basse-Saxe et de Westphalie, session de Hanovre, 1er mai 1889.
(3) Andral, *Clinique médicale de Paris*, 1840; *Cours de pathologie interne*, 1848.
(4) Luys, *Arch. génér. de méd.*, 1865.
(5) Lanoix, *Étude critique de l'hémiplégie croisée dans les affections cérébelleuses*, 1865.
(6) Carion, Contribution à l'étude symptomatique et diagnostique de l'hémorrhagie cérébelleuse. *Th. de Paris*, 1875.

D'après Duret ([1]), l'artère du *nucleus dentatus*, du corps rhomboïdal, serait l'artère de l'hémorrhagie cérébelleuse à grand foyer : l'épanchement sanguin est parfois considérable, occupant presque tout un hémisphère, intéressant parfois le vermis et l'autre hémisphère. Si la substance nerveuse cède, le sang pénètre dans le quatrième ventricule et fuse jusqu'au-dessous des méninges : le volume de l'épanchement est donc susceptible de varier beaucoup. Les petits foyers hémorrhagiques sont relativement rares, d'après Nothnagel. Très exceptionnellement ils sont limités au vermis, et le plus souvent ils intéressent le corps rhomboïdal ou son voisinage au centre d'un hémisphère cérébelleux. On peut y suivre l'évolution du caillot et des parois du foyer, en tout comparable à celle des mêmes lésions dans les hémisphères cérébraux : ces petits foyers permettent, en effet, au malade de survivre; les grands sont rapidement mortels.

Comme dans l'hémorrhagie cérébrale, on trouve des lésions concomitantes des artères : ces dernières altérations permettent de concevoir la coïncidence assez fréquente d'hémorrhagies simultanées dans le cerveau et le cervelet. Alors le foyer cérébral se trouve du même côté que le foyer cérébelleux ou bien du côté opposé. Le parallèle entre les deux lésions sera complet quand nous dirons que l'on trouve aussi des anévrysmes miliaires dans les artères du cervelet, quoique ces lésions artérielles soient beaucoup plus rares dans ce dernier organe, d'après Hillairet, Charcot et Bouchard, Carion. Ceci expliquerait peut-être la rareté relative de l'hémorrhagie cérébelleuse : en effet, par rapport à celle du cerveau, sa fréquence serait comme 1 est à 12 selon Rochoux ([2]), 1 à 15 selon Andral, 1 à 30 ou 35 selon Hillairet.

Plus rare encore est le ramollissement cérébelleux : d'une part, les thromboses oblitérantes sont peu fréquentes dans le cervelet; d'autre part, l'angle formé par l'artère basilaire avec les vaisseaux cérébelleux rend difficile l'embolie dans ces derniers. Le plus souvent assez limité, le foyer de ramollissement occupe soit le centre, soit les couches corticales d'un hémisphère ; dans ce dernier cas, rarement il s'étend à la surface de tout un lobe. Il faut ici encore distinguer de grands et de petits foyers : ils coïncident ([3]) le plus souvent avec des altérations analogues du bulbe et de la protubérance, d'où il résulte que leurs symptômes sont généralement masqués par ceux qui relèvent de ces lésions.

Symptômes de l'hémorrhagie à grand foyer. — Dans la description d'une attaque d'hémorrhagie cérébelleuse nous aurons surtout en vue l'hémorrhagie grave, à grand foyer.

Il y a ou non des prodromes; ceux-ci sont variables, comme dans l'hémorrhagie cérébrale, et ils ont les mêmes causes. Ce ne sont que des symptômes du trouble de la circulation encéphalique : seule la localisation de la céphalalgie à l'occiput aurait quelque valeur en faveur d'une atteinte du cervelet. Il en serait de même des mouvements involontaires de la tête signalés par Brown-Sequard.

Après une durée très variable de la période prodromique, l'hémorrhagie

([1]) Duret, *Arch. de physiol. norm. et path.*, 1877.
([2]) Rochoux, *Recherches sur l'apoplexie*, 1833.
([3]) Léon d'Astros, Marseille, 1893.

s'installe, avec ou sans un ictus. Celui-ci manque en effet assez fréquemment, mais quand il existe, il reproduit exactement celui de l'hémorrhagie ou du ramollissement cérébral : il y a une attaque d'apoplexie. C'est la forme grave à marche rapide (Hillairet). Le malade peut mourir sans revenir à lui, mais le plus souvent il reprend connaissance plus ou moins complètement, vomit à plusieurs reprises, a parfois des convulsions généralisées et tombe dans une période comateuse de durée variable que termine la mort. Dans d'autres cas, il s'agit de la forme grave à marche lente ; là encore l'ictus peut manquer ; s'il existe, il est moins violent et apparaît surtout le matin, parfois la nuit. Le malade revenu à lui vomit. Le symptôme saillant est négatif, c'est l'absence très fréquente de paralysie localisée après l'ictus : mais le malade accuse un très grand affaiblissement généralisé. La paralysie ne paraît qu'au bout d'un certain temps, de vingt-quatre heures à une vingtaine de jours. Elle annonce en général une nouvelle poussée hémorrhagique à laquelle le malade succombe.

Peut-on faire, dans ces formes graves, le diagnostic de la localisation cérébelleuse? L'attaque d'apoplexie ne laisse que peu de doutes sur la présence d'une affection encéphalique. Mais la lésion siège-t-elle dans le cerveau ou le cervelet? L'analyse seule des symptômes permettra de tenter ce diagnostic.

A la période d'ictus, il est impossible de distinguer l'hémorrhagie cérébrale de l'hémorrhagie cérébelleuse. On peut rencontrer tous les symptômes de l'une dans l'autre : toutefois quelques signes, dans les cas très favorables, peuvent faire pencher dans le sens de l'une ou de l'autre.

Les vomissements existent très fréquemment dans la lésion cérébelleuse (dans la moitié des cas environ), et, d'après Hillairet, ils se montrent plus volontiers lorsque l'évolution est graduelle sans perte de connaissance. Ils surviennent aussi dans les cas où il y a ictus. Mais cette fréquence ne peut servir à rien au point de vue du diagnostic avec l'hémorrhagie cérébrale, où on les rencontre également quoique moins souvent. Leur caractère a plus d'importance. Dans l'apoplexie cérébelleuse, les vomissements sont persistants, apparaissent à plusieurs reprises, redoublés parfois avec une violence extraordinaire, alors que dans l'hémorrhagie cérébrale ils se bornent à un ou deux. Ils indiquent la compression du bulbe.

Lorsque le malade est revenu à lui, le plus ordinairement on constate qu'il ne peut se tenir debout : il tombe si on l'abandonne à lui-même. Parfois c'est ainsi que débute la maladie. Il n'y a pas de paralysie, mais une faiblesse remarquable et qui empêche même quelquefois le patient de se tenir assis. Si les troubles sont moins prononcés, si la faiblesse permet néanmoins la station debout, on constate des troubles de l'équilibre, de l'incertitude de la démarche. Parfois aussi il existe une paralysie qui dépend (Lanoix, Niemeyer) de la compression qu'exerce l'épanchement sanguin sur le bulbe et la protubérance. En général elle n'existe pas au début : elle s'installe peu après celui-ci, quelquefois seulement au bout de plusieurs jours. Elle est tantôt croisée, tantôt homonyme, et ces variations de chaque cas s'expliquent facilement par les variations dans la compression des organes voisins : cette paralysie peut occuper un seul membre.

De la compression et des variations de la pression intracrânienne dérivent encore les convulsions et les contractures générales ou partielles plus rares que dans l'hémorrhagie cérébrale.

La sensibilité générale est intacte, qu'il y ait ou non paralysie.

L'état des yeux est variable : l'amaurose, l'amblyopie feraient toujours défaut dans les lésions cérébelleuses de cette nature, d'après Hillairet et Nothnagel. Ces auteurs n'accordent pas de valeur à un fait de Michelet qui, d'après Andral, avait observé un cas d'amaurose par lésion hémorrhagique d'un lobe du cervelet.

Les paralysies oculaires seraient extrêmement rares et variables dans l'hémorrhagie cérébelleuse. Les pupilles sont dilatées, contractées ou normales, réagissant ou non à la lumière. Le facial, l'hypoglosse, sont atteints d'une façon très irrégulière.

On constate parfois la déviation conjuguée de la tête et des yeux : elle peut avoir lieu du côté opposé à la lésion.

La respiration ne présente pas grande différence avec ce qu'elle est dans l'hémorrhagie cérébrale; calme au début, quand il n'y a pas eu d'ictus, elle devient bruyante, stertoreuse, et peut se ralentir : Carion a observé tantôt des pauses respiratoires de quinze secondes, tantôt quatorze respirations par minute.

Le pouls, d'ordinaire normal, peut être ralenti; il est parfois irrégulier, et Remak a considéré ce fait comme caractéristique. La température s'abaisse si le pouls et la respiration sont ralentis.

L'état de l'intelligence est-il différent dans l'hémorrhagie cérébrale et dans l'hémorrhagie cérébelleuse? Il ne le semble pas : dans la forme brusque le coma est le même, et dans le cas d'hémorrhagie récente, le malade sorti de l'ictus présente un état d'hébétude d'où l'on peut le tirer et qui n'offre vraiment rien de spécial.

Diagnostic. — Pour le diagnostic nous devrons considérer deux cas : il y a ou il n'y a pas paralysie d'emblée.

S'il n'y a pas paralysie d'emblée, les commémoratifs de l'attaque, les vomissements avec leur caractère de violence spéciale, l'affaiblissement général et surtout l'incertitude de la démarche, enfin l'absence de paralysie, permettront de supposer la lésion cérébelleuse. *Si la paralysie*, dont l'absence étonnait en présence des autres symptômes, *survient petit à petit*, si les symptômes paralytiques sont vagues et peu accusés, l'hypothèse deviendra encore plus vraisemblable.

S'il y a ictus et paralysie d'emblée, le diagnostic avec l'hémorrhagie cérébrale est impossible. Tout au plus, dans certains cas, le caractère des vomissements, les phénomènes paralytiques anormaux, pourront-ils faire soupçonner le siège de la lésion. *Si l'hémiplégie est directe*, la persistance des vomissements, les vertiges, la céphalalgie occipitale alors que l'hémorrhagie cérébrale ne cause guère de douleur de tête, l'asthénie musculaire du côté opposé à l'hémiplégie, seront en faveur de l'atteinte du cervelet. On se rappellera que les troubles de la vue sont exceptionnels dans l'hémorrhagie de cet organe. *Si l'hémiplégie est croisée*, il faudra faire le diagnostic avec l'hémorrhagie de la protubérance; s'il n'y a pas de paralysie faciale, le diagnostic sera peut-être possible, mais, si elle

existe, il devient impossible, la physionomie de ce symptôme étant la même dans les affections des deux organes.

Là ne se bornera pas le diagnostic : il faut encore éliminer l'hémorrhagie méningée, et la tâche est malaisée. Toutefois, dans celle-ci, le début est plus brusque : il y a toujours attaque d'apoplexie, et les convulsions tétaniformes sont la règle, mais il peut en être de même dans l'hémorrhagie cérébelleuse, et si l'on songe que céphalalgie, étourdissements, vertiges et vomissements se retrouvent dans les deux affections, qui toutes deux sont mortelles, on verra toute la difficulté d'affirmer l'une ou l'autre. Tout au plus le début graduel, l'absence de convulsions et d'ictus pourront-ils faire songer au cervelet.

Nous n'avons pas séparé dans la description les hémorrhagies cérébelleuses des grands ramollissements de cet organe. En effet, le tableau clinique, les symptômes sont les mêmes, et le diagnostic entre les deux lésions est encore plus difficile que pour le cerveau. Si l'état du cœur du malade peut faire penser à une embolie, si son âge, l'état de ses artères permettent de croire à une thrombose, on pourra soupçonner le ramollisement, mais non l'affirmer.

Hémorrhagies et ramollissements du cervelet en foyers stationnaires. — Importants pour la physiologie pathologique de l'organe, les vieux foyers d'hémorrhagie et de ramollissement sont des raretés. La limitation de ces lésions exclut les actions à distance (compressions et autres) qui donnent aux grands foyers à marche rapide leur physionomie, d'ailleurs si rarement caractéristique.

Dans beaucoup de cas ces lésions n'ont pas de symptômes pendant la vie : ce sont trouvailles d'autopsie. Dans d'autres cas, quelques symptômes peuvent attirer l'attention vers le cervelet. Très rarement on retrouve un ictus à l'origine des accidents. Des phénomènes d'ordre moteur parfois existent et parfois manquent. Dans le second cas, souvent on constate de la céphalalgie, mais elle peut faire défaut : la diminution de l'acuité visuelle dépend d'autres actions que de celles imputables au foyer cérébelleux. On a enfin signalé des troubles du caractère [1], apathie, tristesse ; et ces derniers, très inconstants, n'offrent rien de typique. Mais bien souvent ces foyers stationnaires causent des troubles moteurs qui ne semblent pas relever d'actions à distance. Nothnagel en effet dit que l'hémiplégie n'existe pas en pareille occurrence ; il conteste un cas d'Andral, trop ancien. Ce qu'on relate, c'est, outre la céphalalgie et les vertiges, un symptôme positif, la démarche titubante, spéciale aux lésions cérébelleuses et que nous étudierons plus loin. Seul, le groupement de la céphalalgie, des vertiges et de la démarche titubante, joint aux commémoratifs, pourra faire penser à la lésion en foyer stationnaire du cervelet. Rappelons que le chancellement cérébelleux n'existera que dans le cas d'atteinte directe ou indirecte du vermis.

[1] BOURNEVILLE, *Études cliniques et thermométriques sur les maladies du système nerveux.* Paris, 1872.

TUMEURS DU CERVELET

Étudiées par les auteurs qui se sont occupés de la pathologie cérébelleuse, Andral, Duchenne (de Boulogne), Luys et Ollivier, les tumeurs du cervelet ont donné lieu, depuis vingt ans, à d'assez nombreux travaux d'ensemble. Jœffert en 1872, Cubash [1], Ferber [2], puis Nothnagel, Bernheim et Simon [3] ont tenté de fixer les caractères cliniques des néoplasmes de cet organe. L'œuvre de Nothnagel, faite au point de vue du diagnostic des lésions et de la physio-pathologie, est des plus importantes.

Anatomie pathologique. — Les tumeurs du cervelet semblent être les plus fréquentes des altérations de cette masse encéphalique : elles seraient à elles seules, d'après la plupart des auteurs, aussi fréquentes que toutes les autres réunies; et parmi leurs diverses formes, le tubercule serait la lésion la plus commune, car il fournit à lui seul près de la moitié des cas.

Au point de vue anatomo-pathologique, les tumeurs du cervelet peuvent être de tout point comparées à celles du cerveau : aussi ne ferons-nous que les énumérer, insistant seulement sur deux cas où Toché [4] et Camescasse [5] ont décrit des tumeurs spéciales au cervelet :

1° Les néoplasies infectieuses, qui sont le tubercule et le syphilome;

2° Le cancer, dont la fréquence dans le cervelet serait, comparée à sa fréquence dans le cerveau, comme 2 est à 6. On y trouve toutes les formes, primitives ou secondaires, l'encéphaloïde, le squirrhe, le cancer mélanique, les sarcomes;

3° Les tumeurs dites bénignes, le gliome, le psammome, le lipome, le myxome, le cholestéatome. Ebstein [6] a même décrit un ostéome du cervelet;

4° Les tumeurs vasculaires, fort rares, angiomes et anévrysmes. Sur 93 cas d'anévrysmes intracrâniens, Lorber [7] en signale 3 siégeant sur les artères cérébelleuses;

5° Les tumeurs parasitaires, cysticerques et échinocoques. Un remarquable cas de ce dernier genre a été publié par Sonnenburg [8] : la tumeur du cervelet était consécutive à l'extirpation d'un kyste hydatique de l'artère axillaire.

Ces tumeurs ne présentent rien qui soit particulier à leur situation dans le cervelet : elles sont identiques à celles du cerveau pour leurs caractères macroscopiques et microscopiques. On trouve d'ailleurs parfois dans les hémisphères cérébraux ou dans d'autres parties de l'encéphale des tumeurs analogues à celles du petit cerveau, et ceci s'observe surtout pour les tubercules

(1) Cubash, *Die Tuberculose des Kleinhirns, inaug. dissert.* Zurich, 1875.
(2) Ferber, *Beiträge zur Symptomatologie und Diagnose des Kleinhirntumoren.* Marbürg, 1875.
(3) Bernheim et Simon, Contribution à l'étude clinique des tumeurs du cervelet. *Revue méd. de l'Est*, 1887.
(4) Toché, *Thèse*, 1888.
(5) Camescasse, *Soc. anatomique*, mars 1886.
(6) Ebstein, *Virchow's Archiv.*, XLIX, Bd.
(7) Lorber, *Th. de Strasbourg*, 1886.
(8) Sonnenburg, Fall von Echinokokkus des Kleinhirns. *Berlin. klinische Wochenschrift*, n° 6, p. 155, 9 février 1891.

et les cysticerques. Il est d'ailleurs fréquent que le tubercule ne soit pas unique dans l'organe lui-même, mais qu'il y en ait jusqu'à quatre ou cinq de tailles diverses : on y retrouve les bacilles caractéristiques de la tuberculose [1]. Quand la tumeur est unique, elle siège soit dans un hémisphère ou à la surface de celui-ci, soit dans le vermis, ou empiète d'un hémisphère sur le vermis et réciproquement.

Des épithéliomes nous séparerons, au point de vue anatomo-pathologique, deux cas d'endothéliomes décrits par Toché. Ces tumeurs, d'un blanc jaunâtre, sont brillantes et nacrées, et formées de couches concentriques blanches et luisantes. Le microscope y montre des cellules plates, très minces, disposées en mosaïque ou en globes : elles renferment de la graisse et de la cholestérine et n'ont pas de vaisseaux.

Enfin Camescasse a présenté à la Société anatomique un genre de tumeurs rapprochées par M. Cornil des névromes médullaires centraux, que Virchow a décrits dans la protubérance, les ventricules latéraux, les pédoncules cérébraux et la corne d'Ammon. Il s'agit d'une sorte de lobule, avec des circonvolutions bien dessinées, surajouté au cervelet. Le microscope y montre des fibres à myéline rares, des cellules nerveuses et surtout de la névroglie.

Considérons les lésions de voisinage : les tumeurs cérébelleuses en produisent de deux ordres : ou bien elles siègent dans la profondeur de l'organe et par leur volume, comprimant plus ou moins les organes voisins, elles peuvent les altérer (bulbe, protubérance, tubercules quadrijumeaux); ou bien elles affleurent la surface de l'organe, et alors aux phénomènes de compression (qui peuvent manquer) se joignent des phénomènes d'irritation. Ces derniers, tout locaux, se traduisent par des adhérences aux méninges, qui peuvent s'enflammer et adhérer à leur tour aux os voisins. De plus, il est rare que, profondes ou superficielles, les tumeurs, quand elles atteignent un certain volume, ne causent un trouble dans la pression intracrânienne. Il en résulte une congestion veineuse de l'encéphale, et dans certains cas une hydropisie ventriculaire qui peut être considérable, et qui suffirait alors à expliquer certaines altérations situées à une distance plus ou moins grande de l'organe atteint primitivement.

Symptômes. — Il ne saurait être question de faire un exposé général de la symptomatologie des tumeurs cérébelleuses. L'anatomie pathologique, en nous montrant l'irrégulière distribution des lésions, leur extension capricieuse, les variations des actions à distance qu'elles peuvent exercer, permet de se rendre compte de la difficulté d'une telle entreprise. Aussi prendrons-nous comme base de la description clinique, un cas typique, où les auteurs s'accordent à dire que les symptômes sont ceux d'une lésion cérébelleuse, et où le diagnostic peut être fait. C'est dire que nous considérerons comme accessoires, provisoirement, les phénomènes d'actions à distance, qui éloignent plutôt de l'idée d'une tumeur du cervelet, et que nous décrirons comme de véritables complications de la lésion primitive.

Mais auparavant, constatons qu'à l'autopsie, dans des cas encore assez nom-

[1] BAUDOUIN, *Bull. de la Soc. anatomique*, 1888.

breux, alors que le malade n'a présenté aucun trouble encéphalique, on trouve une tumeur du cervelet. C'est alors presque toujours un tubercule, car ces tumeurs se rapprochent des lésions en foyer stationnaires par leur peu de tendance à causer des phénomènes de voisinage : c'est, pour la symptomatologie, en quelque sorte un intermédiaire entre le ramollissement et les tumeurs à développement rapide. Mais la nature tuberculeuse de la tumeur n'intervient pas seule dans cette absence de symptômes : son siège et son volume ont leur importance. Quand elle intéresse le vermis, elle cause le symptôme cérébelleux caractéristique, la titubation; aussi n'est-elle silencieuse que si elle siège dans un hémisphère et ne comprime pas le vermis. Nous n'avons pas besoin de rappeler qu'il y a des exceptions dont nous avons expliqué la possibilité antérieurement. Andral, dans ses leçons cliniques, cite le cas d'un garçon de dix ans dont l'hémisphère cérébelleux gauche renfermait quatre noyaux tuberculeux, dont un de la taille d'une grosse noix; il n'y avait aucun symptôme. Nothnagel cite un fait analogue. L'ostéome signalé par Ebstein avait 45 millimètres de droite à gauche, 29 d'avant en arrière, 32 de haut en bas. Il n'avait causé aucun trouble.

Mais il n'en est pas toujours ainsi, et dans les cas typiques on constate comme symptômes fondamentaux la céphalalgie, les vomissements, les vertiges, la titubation cérébelleuse. A ces troubles se joint une amaurose si fréquente, qu'il faut en tenir grand compte, quoiqu'elle ne soit qu'un phénomène dû à une lésion de voisinage.

En général, c'est la céphalalgie ou les vertiges qui ouvrent la marche et sont les premiers signes de la maladie; ils peuvent durer plusieurs mois et plus d'une année même (Ferber). Au bout d'un temps variable survient la titubation cérébelleuse. Tous ces phénomènes, d'abord intermittents, s'installent bientôt d'une façon définitive, et le malade, qui accuse en général une grande faiblesse générale, peut n'en pas présenter d'autres jusqu'à la mort. Mais il est rare que des symptômes de compression ne viennent pas s'adjoindre aux symptômes cérébelleux proprement dits et compliquer la situation. L'amaurose en est un des plus fréquents. La titubation, la faiblesse, augmentent alors; les convulsions, des paralysies variées, mais rares en somme, apparaissent. Au milieu de ces troubles si divers, la sensibilité générale, les facultés intellectuelles, restent intactes. Dans cet état, la maladie peut durer un temps indéterminé. Parfois les accidents bulbaires enlèvent le malade en une dizaine de jours; ils peuvent être le premier symptôme de l'affection. La mort subite est assez fréquente, soit dans une syncope, soit par une attaque apoplectique, mais, en général, la maladie dure quelques mois, rarement des années.

La céphalalgie est un des signes les plus constants des tumeurs cérébelleuses : c'est une douleur tenace, siégeant le plus souvent dans la région occipitale, limitée parfois exactement du côté de la tumeur. Mais sa localisation n'est pas toujours aussi nette : elle peut occuper le front ou toute la tête; quand elle est occipitale, elle a parfois des irradiations vers le front ou vers le cou; quelquefois d'une intensité démesurée, continue ou revenant par accès, elle arrache des cris au patient. Les mouvements l'exaspèrent et ramènent les crises : aussi les malades cherchent en général à garder l'immobilité la plus

absolue; ils comparent la douleur à des élancements, à des coups de couteau, parfois à des piqûres d'aiguille. L'intensité de la céphalalgie est plus grande au début de la maladie, dont les progrès la font parfois disparaître. D'après Luys, elle surviendrait de préférence le soir, sous le type quotidien, tierce ou quarte.

Les vomissements, assez fréquents dans les tumeurs du cervelet, se rencontrent surtout dans les cas où le néoplasme a un développement rapide. Ce n'est généralement pas un symptôme isolé, mais il apparaît souvent en même temps que la douleur occipitale ou les vertiges, et il est réveillé souvent par les mêmes causes, par exemple le fait de se lever ou de s'asseoir brusquement. Parfois, le moindre changement de position le provoque. En général précoces, les vomissements peuvent n'apparaître que vers la fin de la maladie; ils sont muqueux, bilieux ou alimentaires et, dans la majorité des cas, accompagnés d'anorexie; ils sont, en général, d'une grande fréquence et revêtent parfois un caractère incoercible inquiétant; il en résulte une inanition dangereuse dans quelques cas. Mais, néanmoins, ils ne sont pas douloureux; en effet, le malade ne fait pas effort pour vomir; il s'agit même parfois d'une simple régurgitation ou de nausées. Nothnagel considère le vomissement cérébelleux comme l'analogue du vomissement cérébral et il ne revêt pas, dans les tumeurs du cervelet, une physionomie différente de celle qu'il présente dans les autres affections de ce même organe.

Le vertige existe dans la majorité des tumeurs cérébelleuses; il manque cependant assez fréquemment. Quand on le constate, il coexiste en général avec la titubation; mais il peut aussi exister seul, de même que la titubation et les troubles moteurs cérébelleux peuvent exister sans lui. C'est un signe précoce de la lésion, et, s'il existe, c'est dès le moment où la lésion se traduit par des symptômes; il persiste alors jusqu'à la mort. Parfois, il se produit seulement dans la station debout, surtout au début de la maladie, et il suffit alors d'un point d'appui donné au malade pour le faire diminuer et même cesser. Mais, en général, il est fort, continu, et il se produit même quand le malade s'assoit; dans certains cas, il persiste encore quand le malade est au lit, horizontal. La sensation accusée par le patient varie. Tantôt ce sont les objets extérieurs qui tournent autour de lui, ou lui semblent osciller; tantôt, au contraire, il lui paraît que son corps est entraîné dans un mouvement oscillatoire dans toutes les directions, réalisant, suivant une vieille expression de Weber, le *vertigo titubans*, *fluctuans*, *gyrosa*. Le plus souvent, l'occlusion des yeux l'exagère; mais ceci peut ne pas arriver. En somme, les caractères principaux de ce phénomène sont sa constance et son intensité.

Le vertige nous amène à la titubation cérébelleuse, non qu'il faille, comme nous venons de le dire, voir une relation de cause à effet entre ces deux symptômes, loin de là. Immermann a prétendu que le vertige est dû uniquement aux vacillements bien réels du corps dans la titubation; il n'en est rien, et l'inverse ne serait pas plus exact; vertiges et titubation peuvent exister séparément. Ces troubles de la station, désignés sous le nom de titubation cérébelleuse, troubles de l'équilibre, démarche titubante ou chancellement cérébelleux dus à la lésion du vermis, doivent aussi être distingués des troubles moteurs qui

résultent de la paralysie d'une moitié du corps, de l'hémiplégie, due à la compression du bulbe ou de la protubérance.

Duchenne de Boulogne, dans ses études sur les lésions du cervelet, comparant les incertitudes motrices d'un tabétique et les trébuchements d'un homme ivre, fut amené à trouver de la ressemblance entre la démarche d'un tabétique et celle d'un homme atteint de lésion cérébelleuse. Mais, plus tard, il distingua ces deux démarches et rapprocha la titubation vertigineuse des affections du cervelet de celle qui existe dans l'ivresse alcoolique; le mot de titubation vertigineuse était impropre, car si le vertige est, dans la plupart des cas, accompagné de titubation, celle-ci peut exister seule.

Elle se produit pendant la marche et la station debout et varie beaucoup dans son intensité. Le malade marche les jambes écartées, et toute la plante du pied ne porte pas en même temps sur le sol : le pied appuie tantôt à plat, tantôt sur le talon, tantôt sur l'extrémité antérieure des métatarsiens; en même temps les orteils exécutent un mouvement continu d'extension et de flexion. Le pied est peu soulevé. Le malade balance le corps, tantôt d'un côté, tantôt de l'autre, présentant d'une façon parfois frappante le tableau de l'ivrogne qui titube et décrit des zigzags : Nothnagel cite le cas d'un de ses clients qui à plusieurs reprises fut considéré comme ivre, alors que le malheureux n'offrait qu'un exemple trop parfait de la façon dont marche un cérébelleux. Dans la station debout on retrouve ce chancellement : le malade se cale sur ses pieds, d'aplomb les jambes écartées, et il se peut que, si le trouble est peu accentué, le balancement du corps n'existe pas. Mais le plus souvent, malgré l'écart des pieds, le corps oscille et les orteils exécutent le même mouvement que dans la marche. Il peut arriver que dans l'obscurité ou par l'occlusion des paupières, la titubation cérébelleuse s'exagère. Enfin le malade ne peut facilement tourner sur lui-même.

A un degré extrême, le trouble de l'équilibre est tel que le malade ne peut rester debout même avec un point d'appui : il tombe, et la chute n'a pas toujours lieu du même côté : la projection dans un sens déterminé, toujours le même, n'existe que si le pédoncule cérébelleux moyen est intéressé, directement ou indirectement. Cette chute manque souvent et n'est pas une impulsion automatique : elle résulte de l'augmentation continue de la titubation, dont elle est le dernier terme, et arrive quand cette dernière fait dépasser au corps la limite des oscillations compatibles avec l'équilibre.

Pour que cette titubation se produise, il faut que le malade soit debout; mais, comme pour le vertige, ces troubles peuvent aussi exister dans le décubitus dorsal. Le malade présente alors une incertitude des mouvements des jambes qui rappelle celle de l'ataxique : parfois même les membres supérieurs sont intéressés, mais cette maladresse des mains est extrêmement rare. Dans tous les cas le malade conserve la notion de position de ses membres, le sens musculaire est conservé et, dans la majorité des observations, les mouvements sont sûrs, énergiques et prompts. La contractilité électrique des muscles est intacte, et les réflexes sont normaux. Pour en finir avec les troubles moteurs dépendant de la lésion cérébelleuse elle-même, signalons l'asthénie musculaire notée dans beaucoup d'observations. Elle va depuis un affaiblissement musculaire minime jusqu'à une presque impossibilité de se mouvoir, distincte de

la paralysie en ce que tous les mouvements sont libres, mais d'une faiblesse extrême, et s'accentue avec les progrès de l'affection. Parfois ce trouble est limité à une moitié du corps.

Les phénomènes que l'on rencontre encore dans les lésions du cervelet et que nous allons passer en revue ne sont plus propres à l'altération de cet organe, mais se rencontrent dans beaucoup d'affections cérébrales. Cependant l'amblyopie, l'amaurose, sont si fréquentes, qu'on doit les mettre immédiatement après les grands signes de localisation cérébelleuse; elles existeraient, d'après Luys, dans 50 pour 100 des affections du cervelet et présentent tous les degrés, depuis l'amblyopie la plus légère, caractérisée par une diminution de l'acuité visuelle, jusqu'à la cécité complète. Ces troubles visuels s'accompagnent de myosis ou de mydriase, de troubles pupillaires variés; le plus souvent les pupilles sont inégales. L'examen ophthalmoscopique constate de l'hypérémie, de l'œdème, de l'étranglement de la papille, de la névrorétinite, en somme des altérations du nerf optique à des degrés divers. D'après Nothnagel, on pourrait être tenté de rapporter la papille étranglée et la névrite optique, ainsi que l'hydrocéphalie, à une compression de la grande veine de Galien. Mais les observations où les tumeurs volumineuses siégeaient à la face postérieure du cervelet ne confirment pas cette hypothèse, car dans un cas de Ferber où ces conditions étaient réalisées, on ne nota qu'une hypérémie tout à fait légère des deux papilles. Aussi se rallie-t-il à la théorie de Griesinger qui rattache les troubles visuels à la compression des tubercules quadrijumeaux. Dans tous les cas, les observations cliniques prouvent, à l'encontre des opinions anciennes de Lussana, Luys et Renzi, que l'amaurose et l'amblyopie ne proviennent pas du cervelet lui-même, que celui-ci n'a aucune fonction visuelle : jamais on n'observe en effet ces symptômes dans les affections de déficit pur de l'organe.

Les autres phénomènes dus à la compression ou à l'envahissement des régions voisines se combinent parfois de façon très variée : on peut les diviser en deux ordres de faits, suivant qu'ils sont paralytiques ou d'excitation.

Le plus fréquent des symptômes paralytiques est l'hémiplégie, qui peut n'être parfois qu'une hémiparésie : et même encore est-elle assez rare, puisque Cubash n'a constaté ce signe que 9 fois sur 82 cas de lésion du cervelet; et, sur 52 cas de tumeurs quelconques de cet organe, Ferber ne l'a trouvée que 5 fois. Elle varie beaucoup comme intensité : ce n'est parfois qu'une parésie tranchant à peine sur l'asthénie généralisée. Mais ce peut être une véritable hémiplégie, croisée ou homonyme, et la paralysie atteint parfois aussi en partie le côté opposé, surtout les muscles de la colonne vertébrale : il en résulte alors que le malade ne peut rester assis ou infléchir le tronc sans être soutenu par les deux épaules. On ne constate ce trouble moteur dans aucune des lésions qui entraînent seulement la perte de fonction de tout ou partie du cervelet, dans les affections peu susceptibles d'un effet à distance, telles que l'ostéome ou le tubercule, mais en revanche il existe dans les tumeurs à développement rapide, qui ont une grande tendance à faire sentir au loin leurs effets, et qui se rapprochent en cela des abcès et des hémorrhagies.

Du côté des nerfs crâniens il est facile de comprendre que la plupart des

nerfs bulbaires puissent être comprimés directement ou indirectement par la néoplasie cérébelleuse. Les paralysies de ces nerfs sont d'ailleurs rares, et les plus fréquentes sont celles de la troisième et de la sixième paire : il en résulte, par le fait de celle du moteur oculaire externe un strabisme convergent et de la diplopie, par le fait de la destruction du moteur oculaire commun des troubles pupillaires, mydriase ou myosis, inégalité des pupilles et strabisme divergent. Le moteur oculaire commun est très rarement pris. Le moteur oculaire externe l'est un peu plus fréquemment. On n'a pas constaté sûrement jusqu'à ce jour que le pathétique (quatrième paire) ait été intéressé. La paralysie faciale peut exister, mais elle est extrêmement rare. Très rarement elle coexiste avec la paralysie des extrémités, contrairement à ce qui se passe dans la paralysie faciale d'origine cérébrale; elle est toujours du même côté que la lésion du cervelet, et en général elle porte la trace de son origne périphérique, le facial supérieur étant touché.

Les troubles de la parole, coexistant souvent avec de la gêne de la déglutition, ont une fréquence très relative. On les rencontrerait, d'après Luys, Ollivier et Leven, une fois sur cinq cas. Ils paraissent surtout rappeler l'anarthrie; la parole est mal articulée, saccadée, lente, comme les mouvements de la langue eux-mêmes, qui sont incomplets, troublés, en quelque sorte non coordonnés. Aussi faut-il distinguer ces troubles de la parole, très fréquents dans l'atrophie du cervelet, de ceux qui surviennent dans l'hémiparalysie de la langue et qui pourraient dépendre de la compression unilatérale de l'hypoglosse. Dans ce dernier cas, la parole est gênée par le non-fonctionnement des muscles de la moitié de la langue atteinte de paralysie; dans le premier, au contraire, tous les muscles de la langue semblent participer à l'asthénie générale. On comprend qu'en présence de ces troubles de la parole, de la déglutition et parfois de la respiration on puisse croire à une paralysie bulbaire.

Tous ces troubles paralytiques peuvent être remplacés par des phénomènes convulsifs ou d'excitation. Le nystagmus, les accès épileptiformes généralisés ou limités à un côté ou à un membre, les tremblements généraux ou partiels, se rencontrent assez fréquemment : on peut également constater des contractions variées. Le rythme respiratoire peut être altéré; le cœur, quelquefois, présente de l'arythmie ou du ralentissement de ses pulsations. Les troubles de l'ouïe et du goût, les anesthésies, les paresthésies, les hyperesthésies suivant la distribution des trajets nerveux sont très rares.

L'intelligence reste en général intacte. Mais les troubles psychiques peuvent exister, et il s'agit alors d'une hébétude comparable à celle de bien d'autres affections de l'encéphale, causée par l'augmentation de la tension intracrânienne.

Diagnostic. — Peut-on faire le diagnostic d'une tumeur cérébelleuse? Dans certains cas[1]. Mais, s'il est nécessaire pour arriver à ce résultat que l'on puisse grouper certains symptômes caractéristiques, encore faut-il que ces derniers ne soient pas masqués par les signes accessoires, ces complications

[1] Voir à ce propos une leçon faite à la Clinique des maladies nerveuses par M. Brissaud et publiée dans *le Progrès médical*, 1894, n° 3. Le diagnostic de tumeur cérébelleuse fut vérifié à l'autopsie.

si nombreuses dont nous avons parlé. Aussi diviserons-nous les tumeurs cérébrales en quatre groupes, qui ont en clinique l'avantage d'aller du simple au composé et de correspondre à des localisations et des extensions différentes de la lésion.

Dans un premier groupe nous placerons les cas latents, trouvailles d'autopsie.

Dans le deuxième, ceux où l'on observe une céphalalgie tenace, soit seule, soit accompagnée de vertiges ou de vomissements.

Dans la troisième catégorie, aux vomissements et à la céphalalgie, aux vertiges, se joint la titubation cérébelleuse et le premier par ordre des symptômes de compression, les troubles amaurotiques ou amblyopiques.

Dans le quatrième groupe, aux phénomènes précédents s'ajoute un complexus symptomatique causé par les compressions exercées par la tumeur et par l'augmentation de la pression intracrânienne, convulsions, contractures, paralysies diverses, hébétude et coma.

De diagnostic, pour les cas du premier groupe, il n'y a pas à en faire. La céphalalgie, les vomissements, peuvent, dans les cas du deuxième genre, faire penser à *quelque chose de cérébelleux* : c'est surtout de tubercules qu'il s'agit alors. Mais il faut la ténacité, la violence, spéciales à la céphalée cérébelleuse, sa localisation occipitale surtout, et l'on ne pourra faire qu'une timide hypothèse si aucun symptôme plus net ne vient la confirmer.

Ce n'est que dans les faits du troisième groupe qu'on pourra affirmer la lésion cérébelleuse; dans ce cas, céphalalgie, vomissements, vertiges, titubation cérébelleuse avec les caractères déjà décrits permettront, surtout si l'amblyopie s'y ajoute, de faire le diagnostic.

Celui-ci sera déjà bien plus difficile dans les cas du dernier groupe; il pourra cependant se faire avec les signes diagnostiques du troisième, si les phénomènes de compression ne les masquent pas trop. Les combinaisons les plus variées des signes cérébelleux et des signes de compression peuvent se rencontrer, chacun des phénomènes pouvant faire défaut suivant le cas. Aussi assez rarement le diagnostic pourra-t-il être à peu près certain : pour le faire, il faudra constater, outre la présence de certains signes, l'absence ou les anomalies de certains autres. En somme, on se basera sur la constatation des phénomènes suivants, associés en plus ou moins grand nombre. Céphalalgie tenace, siégeant souvent, mais non toujours, à la région occipitale, vomissements, vertiges persistants, troubles de l'équilibre, titubation cérébelleuse, chutes parfois dans un sens déterminé; tendances aux attitudes spéciales du corps ou de la tête (rétroflexion de la tête, opisthotonos, pleurostotonos), convulsions épileptiformes ou tremblements choréiformes, troubles oculaires. Enfin, contrastant avec les symptômes précédents, intégrité remarquable de la sensibilité générale et parfois des fonctions intellectuelles, rareté des paralysies.

Nous nous appesantirons peu sur le diagnostic des affections qui n'ont qu'un symptôme commun avec la lésion cérébelleuse, puisque le diagnostic de celle-ci ne pourra être assis que sur un faisceau de symptômes.

La névralgie occipitale, la céphalée syphilitique, ne peuvent être confondues avec la céphalalgie cérébelleuse, puisqu'il n'y a pas lieu à diagnostic si cette

dernière existe seule; de plus, les points douloureux spéciaux et l'hyperesthésie pour la première, les commémoratifs pour la seconde, suffiront à les distinguer.

Les maladies de l'estomac donnent bien des vomissements et des vertiges *a stomacho læso*, mais accompagnés de dyspepsie qui s'améliore presque toujours par le traitement. De plus les vomissements sont douloureux dans les affections de l'estomac, indolores dans la lésion du cervelet.

Le vertige de Ménière peut être plus difficile à reconnaître; en effet, fréquemment les malades qui en sont atteints ont des nausées, des vomissements, des vertiges, voire même une sorte de titubation. Mais l'absence de céphalalgie et de troubles de la vue, jointe aux phénomènes auriculaires (surdité plus ou moins complète, bourdonnements, etc.), permettra de distinguer cette affection de la tumeur cérébelleuse.

La neurasthénie présente parfois une grande ressemblance avec une lésion du cervelet. Dans cette maladie, en effet, la douleur occipitale spéciale, dite du cervelet, les troubles gastriques, les vertiges, existent. Mais la céphalée n'est pas une véritable douleur; c'est plutôt une lourdeur, une tension, une pression : elle n'est pas comparable aux élancements, aux coups de couteau de la lésion cérébelleuse. Si sa localisation est parfois occipitale, elle s'irradie le plus souvent aux tempes et au front, dans les limites du *casque*. De plus, les vomissements n'ont pas le caractère particulier de violence qu'ils ont dans le néoplasme cérébelleux. Il n'y a pas de titubation, pas de troubles de la vue. Les vertiges, moins fréquents, sont moins intenses. Enfin, l'état général du sujet, son état mental particulier dans la neurasthénie, permettront encore de la rejeter.

Mais la maladie avec laquelle la lésion cérébelleuse peut être confondue le plus facilement à un examen superficiel, c'est l'ataxie locomotrice. Duchenne, en effet, avait considéré d'abord comme équivalentes l'incoordination motrice ataxique et la titubation cérébelleuse; il réfuta bientôt lui-même cette erreur : au lieu de marcher en zigzag, comme entraîné par son poids, levant peu les pieds, de présenter en un mot la démarche de l'homme ivre qui titube, ainsi qu'il arrive pour le cérébelleux, l'ataxique ne décrit aucun zigzag : il regarde ses jambes, et celles-ci levées trop haut sont rejetées avec force sur le sol. Chez le cérébelleux tout le corps oscille, chez l'ataxique les jambes sont folles. En cas de doute, les autres symptômes trancheraient la question.

Les tumeurs du cerveau n'ont de commun avec les tumeurs du cervelet que les symptômes causés par les actions à distance, augmentation de la pression intracrânienne ou compressions de voisinage. Elles s'en distingueront par les signes de localisation, l'absence de titubation. L'existence d'une hémiplégie, les caractères de celle-ci, en particulier de la paralysie faciale si elle existe, les circonstances qui auront accompagné la production de l'hémiplégie auront le plus grand poids. Les cas où il y aura de l'épilepsie jacksonnienne, de l'aphasie, du ptosis, de l'hémianesthésie, seront des cas de tumeurs cérébrales.

Une affection cérébelleuse étant reconnue, quelle est la nature de la lésion? Les commémoratifs, les symptômes actuels de la syphilis feront penser à une

gomme cérébelleuse. L'athérome généralisé, un anévrysme concomitant, l'âge du sujet, les sensations de battement dans la tête, enfin les paralysies isolées des nerfs crâniens feront pencher vers l'hypothèse d'un anévrysme. La coïncidence de la constatation d'un autre kyste hydatique, la rapidité des phénomènes de compression, les accès épileptiformes, feront croire à l'hydatide. Les antécédents, la tuberculose pulmonaire ou autre bien constatée seront en faveur du tubercule.

Le cancer se soupçonnera par l'amaigrissement rapide, la coloration jaune paille, les productions cancéreuses dans d'autres organes. On pourra l'affirmer quand le cancer, envahissant l'occipital, y déterminera des bosselures, fait éminemment rare, — et seulement quand on aura éliminé ces tumeurs, il faudra penser aux néoplasmes bénins et se souvenir de la prédilection du système nerveux pour ces tumeurs issues de lui-même, les gliomes.

La titubation permettra de dire que le vermis est intéressé directement ou indirectement. Une localisation plus exacte pourra se tirer des signes de compression et de leur ordre d'apparition, mais sera très difficile.

Traitement. — Nous n'avons pas à insister sur la gravité des tumeurs cérébelleuses qui donnent lieu à des symptômes. Sauf dans le cas de syphilis, où le traitement pourra amener la résolution de la gomme et la cessation des symptômes, le traitement médical ne pourra être que palliatif. Cependant, dans un cas, on tenta d'opérer une tumeur du cervelet. Bennett May [1], en 1887, enleva par la trépanation un tubercule du cervelet. L'enfant, très épuisé antérieurement, mourut quelques heures après. La difficulté du diagnostic exact de la localisation cérébelleuse rend ces tentatives périlleuses [2].

ABCÈS DU CERVELET

Les abcès du cervelet sont une lésion peu fréquente : d'après Körner, sur 100 constatations d'abcès de l'encéphale, il y aurait 62 abcès cérébraux, 32 abcès cérébelleux, et enfin les deux seraient atteints à la fois dans 6 cas. D'après Pad, il y aurait une collection purulente dans le cervelet contre quatre dans le cerveau. Comme toutes les autres altérations cérébelleuses, les abcès peuvent ne donner lieu à aucun symptôme, mais quand des signes sont constatés la gravité de l'affection est telle qu'il y a le plus grand intérêt à la diagnostiquer, car le traitement chirurgical seul peut quelque chose pour le malade. (Voy. plus haut, *Abcès du cerveau*.)

Étiologie et anatomie pathologique. — Les causes des abcès du cervelet sont les mêmes que celles des abcès du cerveau. Ils sont causés parfois par la pyémie, au même titre que les autres abcès métastatiques, d'autres fois par de véritables embolies septiques. Mais le plus souvent ils sont consécutifs à une suppuration voisine du cervelet et principalement aux ostéites suppurées du temporal. Parmi celles-ci, la plus fréquente, la carie du rocher, est aussi le plus

(1) Bennett May, *The Lancet*, t. I, p. 769, 1887; Excision of tumour of cerebellum.

(2) Le Dr Mac Ewen rapporte (Congrès annuel de l'Association britannique. *British medical Journal*, 23 décembre 1893, p. 1365), trois opérations pour tubercule du cervelet, avec succès opératoires : dans 2 cas, les malades moururent 4 et 5 mois après de tuberculose d'autres organes; dans le 3e cas, la céphalalgie fut supprimée.

fréquemment la cause de l'abcès, ainsi qu'on le constate pour le cerveau. Les lésions de l'oreille, les otites moyennes suppurées chroniques, sont encore pour une large part dans l'étiologie de cette affection, qui a même été constatée à la suite d'une simple otite externe. Notons que rarement les otites aiguës suppurées causent cette maladie : elles causent plutôt la méningite où la thrombose des sinus. C'est donc à la carie du rocher, consécutive ou non à l'otite, qu'il faut faire jouer le plus grand rôle.

Or les lésions de l'oreille moyenne et la carie du rocher donnent aussi lieu à l'abcès du cerveau : cette localisation soit au cerveau, soit au cervelet, a sa cause dans la situation de la carie du rocher. Quand la lésion osseuse siège sur la face supérieure de l'os, c'est le cerveau qui est le siège de la collection purulente secondaire; si c'est la face postérieure de l'os qui est atteinte, l'abcès, s'il se forme, siégera dans le cervelet. Cette règle se vérifie dans toutes les observations [1], c'est donc en général dans un hémisphère cérébelleux qu'on le trouvera, il s'étendra plus ou moins vers le vermis, qu'il pourra envahir complètement. Les lésions de l'apophyse mastoïde, si fréquentes à la suite de l'otite moyenne, sont signalées par Politzer comme causes de l'abcès du cervelet : c'est par suite du plus grand développement chez l'adulte des cellules mastoïdiennes (développement qui rend intarissable la suppuration) que l'enfant est moins exposé à la collection purulente du cervelet. De cette étiologie on peut déduire le siège de la collection : elle se trouve du côté de l'oreille malade, mais parfois on peut la trouver du côté opposé.

Les traumatismes crâniens jouent encore un rôle dans l'étiologie de la lésion qui nous occupe, mais plus rarement que pour le cerveau.

Le volume de l'abcès est variable; il varie de la taille d'un petit pois à celle d'un œuf de poule; certains contiennent un demi-verre de pus. Il soulève plus ou moins la paroi formée par l'hémisphère cérébelleux, qui est déformé, et si la collection est assez considérable, celui-ci peut être réduit à une mince coque. Dans les deux tiers des cas, le pus est séparé des méninges par une couche de tissu cérébelleux sain. Ceci d'ailleurs manque assez fréquemment : en effet, l'abcès du cervelet est accompagné souvent d'un abcès situé entre le rocher et la dure-mère et d'une pachyméningite purulente externe qui sert d'intermédiaire entre la lésion de l'oreille et l'abcès cérébelleux. Cette pachyméningite peut même donner lieu à une perforation qui fait communiquer l'abcès avec le foyer formé autour de la carie du rocher. Mais les méninges, malgré tout, peuvent rester saines, et entre l'ostéite et l'abcès on trouve ces membranes et une couche nerveuse non altérées.

Le pus contenu dans l'abcès est épais, jaunâtre ou verdâtre, parfois fétide. On y trouve les microbes ordinaires de la suppuration, ceux des otites, streptocoque, staphylocoque, le pneumocoque même. Ces microbes, partant de l'oreille, atteignent le cervelet de deux façons : ou bien ils causent la carie du rocher, qui provoque elle-même une collection sous-duremérienne, d'où naît une méningite localisée suppurée : le cervelet s'enflamme par contiguïté, d'où abcès; dans ce cas, la paroi cérébelleuse de l'abcès est incomplète, ou bien les microbes suivent la voie artérielle, véritable embolie septique, la voie vei-

(1) CHIPAULT, in *Bull. de la Société anatomique*, 1888.

neuse donnant lieu à une phlébite suppurée, ou encore la voie lymphatique. Ces derniers modes de propagation expliqueraient l'intégrité des méninges souvent constatée et l'isolement de l'abcès au milieu de l'organe, dont la surface paraît saine.

La cavité de l'abcès présente des parois grisâtres et tomenteuses, parfois déchiquetées.

Symptômes. — L'abcès du cervelet, s'il n'intéresse pas le vermis et s'il est bien localisé, s'il reste stationnaire, peut demeurer tout à fait silencieux. Mais le plus souvent il n'évolue pas sans produire des désordres graves qui attirent l'attention. Il faut lui distinguer deux marches, l'une aiguë, l'autre chronique, pouvant se succéder réciproquement.

Dans la forme aiguë, le plus souvent le patient est atteint d'une otorrhée ancienne, qui a produit une surdité plus ou moins complète, indiquant ainsi l'atteinte profonde de l'oreille moyenne; mais l'otite pourrait aussi être de date récente (cas de Chipault). L'écoulement d'abord continu est à la longue devenu intermittent et parfois même est tari depuis quelque temps : tout à coup les accidents apparaissent, soit sans cause apparente, soit à l'occasion d'une angine, d'une inflammation des fosses nasales qui réveille la lésion de l'oreille moyenne.

Ces accidents ont d'emblée un caractère grave : ce sont des troubles encéphaliques, un coma plus ou moins profond parfois avec des symptômes généraux d'infection : tout cela masque la lésion cérébelleuse et existe également dans l'abcès du cerveau. Mais si l'on examine l'oreille, on voit que la région mastoïdienne est rouge, empâtée, parfois même fluctuante et l'écoulement par le conduit auditif peut avoir recommencé. Quelquefois pourtant l'apophyse est normale, sauf qu'elle est le siège d'une douleur profonde s'exaspérant par la percussion. En somme, on le voit, ce sont des signes de la carie osseuse et de l'inflammation méningée : les phénomènes cérébelleux font défaut, et le malade peut mourir avec un abcès cérébelleux non soupçonné.

Ces symptômes peuvent s'amender, et la maladie passe à l'état chronique : ce n'est qu'alors que les phénomènes propres aux lésions cérébelleuses font leur apparition. Ils peuvent d'ailleurs ouvrir la scène, si la période aiguë fait défaut, ce qui est assez fréquent. Dans ce cas, il n'y a pas de réaction inflammatoire et les signes de l'abcès sont ceux que nous avons étudiés à propos des tumeurs cérébelleuses et qui sont spéciaux aux néoplasmes à développement progressif.

Quatre d'entre eux sont parmi les plus fréquents et les plus importants : c'est d'abord la céphalalgie, vive et persistante, surtout occipitale et parfois même exactement limitée au côté où se trouve l'abcès; elle présente parfois des irradiations vers les tempes et le front et sa violence peut arracher des cris au malade. Ensuite viennent les vomissements répétés, provoqués par les mouvements, le fait de s'asseoir ou l'ingestion d'aliments : ils présentent le même caractère de ténacité signalé pour les autres lésions du cervelet. Enfin les vertiges et la titubation dite cérébelleuse sont caractéristiques de l'atteinte directe ou indirecte du vermis et pathognomoniques de la lésion du cervelet. L'individu oscille sur ses pieds comme un homme ivre, décrit des zigzags,

tombe même parfois, en un mot sa démarche présente les caractères que nous avons déjà décrits pour les tumeurs du cervelet.

Souvent encore on constate de l'inégalité des pupilles, qui sont immobiles et réagissent peu ou point à la lumière; parfois il existe de l'amblyopie.

Si ces symptômes peuvent exister seuls, dans la plupart des cas il s'y ajoute d'autres symptômes dus à la compression des organes voisins. Qnelquefois c'est une paralysie (alterne dans certaines observations), c'est-à-dire une paralysie faciale avec strabisme convergent d'un côté et paralysie des membres du côté opposé. Parfois le malade présente une violente contracture douloureuse de la nuque, qu'on ne peut essayer de réduire sans le faire souffrir; on a même signalé des crises d'opisthotonos avec perte de connaissance. La contracture de la nuque peut être limitée à un seul côté, d'où déviation de la tête; ou bien elle est symétrique.

Dans le cas de marche chronique, la température générale est variable : parfois élevée, elle peut ne pas dépasser 38 degrés et ne semble pas dépendre de l'abcès même du cervelet : en effet, elle tombe à la normale, le plus souvent après la trépanation qui nettoie l'os et le foyer sus-duremérien.

L'état général du malade reste bon : mais à un moment donné, en général, les vomissements reprennent avec une nouvelle intensité, le malade ne peut se mouvoir sans les provoquer. Les crises douloureuses deviennent plus fréquentes, tous les symptômes s'accusent : l'affaiblissement devient extrême et le malade meurt dans le coma ou dans une crise de douleur parfois avec opistothonos.

Diagnostic. — On le voit par les symptômes, il n'est pas toujours facile : en effet, les abcès à marche chronique présentent à peu près tous les symptômes des lésions en foyer, des tumeurs du cervelet, et leur diagnostic revient à faire le leur. Seul l'écoulement purulent par l'oreille permettra, si on le constate, de penser à l'abcès : il faudra se rappeler que souvent, dans la marche chronique, il n'y a pas de phénomène inflammatoire récent du côté de l'apophyse mastoïde ou de l'oreille, et l'on tiendra compte de tout écoulement d'oreille, même tari depuis un certain temps.

Dans les abcès aigus du cervelet, la lésion est marquée par la violence de la réaction générale, par les phénomènes typhoïdes ou pyoémiques. L'attention pourra bien être attirée du côté de l'oreille et, reconnaissant la lésion de celle-ci, on pensera à un abcès cérébral, à une méningite; rien ne permettra de penser au cervelet.

Et même dans le cas où les vomissements répétés, la céphalalgie occipitale intense, la contracture de la nuque, se rencontreront, il faudra éliminer, avant de penser à l'abcès du cervelet, encore la méningite et la thrombose des sinus.

Aussi le pronostic, basé sur le diagnostic et sur la possibilité d'une intervention complète, est-il des plus graves dans le cas d'abcès à marche primitivement aiguë ou de poussée aiguë dans un abcès chronique. Les collections purulentes à marche chronique ont la gravité des tumeurs du cervelet; elles elles se comportent comme ces dernières, si une poussée aiguë ne vient pas terminer la scène.

Traitement. — Il est évident qu'il n'y en a qu'un, l'évacuation du pus : il est donc du ressort du chirurgien, qui devra se rappeler, pour le point à

trépaner, que l'abcès est toujours plus près du rocher que de l'occipital. L'opération a été faite bien des fois, mais Mac-Ewen le premier guérit une malade par une opération systématique, en 1887. La trépanation est d'ailleurs loin de donner de brillants résultats, et dans la plupart des cas, la faute en est à la disposition anatomique de la collection purulente. La thérapeutique chirurgicale s'adresse surtout à la suppuration du rocher et à l'abcès situé entre cet os et la dure-mère. Aussi que peut-il arriver? C'est que le chirurgien ayant trépané, nettoyé le foyer purulent extérieur au cervelet, on voit, que la suppuration osseuse continue ou non, les symptômes de la lésion cérébelleuse suivre leur cours. Le chirurgien a vu la surface du cervelet, elle lui a semblé saine et il a ignoré l'abcès profond du cervelet dont le malade meurt parfois au bout de un ou deux mois. Aussi peut-on penser que, si après une première trépanation les phénomènes cérébelleux s'accentuent, le chirurgien est autorisé à faire une ponction dans le point trépané.

ABSENCE, ATROPHIE, SCLÉROSE, HYPERTROPHIE DU CERVELET

Nous réunirons sous un seul titre tous ces faits qui, semble-t-il, devraient donner lieu à des chapitres différents. Mais nous allons voir que l'atrophie et l'hypertrophie du petit cerveau ont les mêmes symptômes, qu'elles ne diffèrent que par leur anatomie pathologique et que l'absence congénitale du cervelet est représentée par un cas unique. Ces cas seraient évidemment précieux pour l'étude des fonctions du cervelet, s'ils étaient des cas simples : il n'en est malheureusement rien, et leurs conditions étiologiques, les altérations concomitantes des autres parties de l'encéphale, rendent ces lésions difficiles à observer. Nous signalerons ici une opinion récente exposée par M. Marie dans *la Semaine médicale* du 27 septembre 1893. Sous le nom d'hérédo-ataxie cérébelleuse, cet auteur décrit une maladie qui présente deux points avec la maladie de Friedreich, troubles identiques des mouvements et origine héréditaire. Mais elle en diffère par l'anatomie pathologique; en effet, dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse la moelle ne présente pas les altérations caractéristiques de la maladie de Freidreich, et de plus le cervelet est atrophié; il pesait 81 grammes dans le cas de Fraser, 51 dans celui de Nonne, au lieu de 160 à 170 grammes, son poids normal. M. Marie rapporte à cette atrophie les troubles cérébelleux.

Absence congénitale du cervelet. — Ce cas, unique jusqu'à ce jour, fut observé par Combette [1], alors interne de Kapeler à l'hôpital Saint-Antoine. Nous ne pouvons mieux faire que résumer l'observation : Alexandrine Labrosse, née à Versailles en mai 1820, d'un père fort et robuste; mère chétive, usée par des excès de tout genre. L'enfant vint au monde grêle, mais bien conformée; elle était extrêmement chétive et délicate et prenait très peu d'accroissement. A deux ans, elle n'avait pas encore ses premières dents, et ce n'est qu'à trois ans qu'elle commença à bégayer quelques mots. Elle ne commença à se soutenir sur ses jambes qu'à l'âge de cinq ans, et à sept ans elle était très

[1] COMBETTE, *Bulletin de la Société anatomique*, 1831, p. 148, et *Revue médicale*, 1831, t. II, p. 57.

peu développée et d'une grande faiblesse, très inintelligente, et ne pouvait articuler nettement; à neuf ans ses pupilles étaient très dilatées, ce qui fut attribué à des helminthes; elle se masturbait.

Son bulletin d'admission à l'hôpital, en janvier 1830, porte qu'elle est paralysée des extrémités abdominales et parle difficilement. Ses jambes, quoique très faibles, lui permettaient encore de marcher, mais elle tombait souvent. Elle est à peine développée comme une enfant de six ans. A partir d'octobre ou de novembre 1830 elle reste constamment couchée ; elle peut à peine remuer les jambes, dont la sensibilité est intacte : les mains ont tous leurs mouvements. Elle meurt d'entérite en mars 1831, après avoir présenté des convulsions épileptiformes auxquelles elle était sujette.

A l'autopsie on constata du côté du cervelet que, à la place de cet organe, existait une membrane gélatiniforme demi-circulaire, tenant à la moelle allongée par deux pédoncules membraneux et gélatineux. Vers ces pédoncules étaient deux petites masses blanches isolées, du volume d'un pois. Sur l'une d'elles se trouvait un des nerfs de la quatrième paire. Il n'y avait pas de quatrième ventricule : il n'existait aucune trace de pont de Varole. Les pyramides antérieures se terminaient en fourche par les pédoncules cérébraux.

Il est à noter que les fosses occipitales étaient régulièrement conformées et qu'il existait une hydrocéphalie manifeste. La moelle était intacte.

Ce fait n'est évidemment pas fait pour éclaircir la physiologie du cervelet, car l'absence de cet organe est compliquée de celle d'autres organes importants. En somme, il existait trois grands troubles, ceux de l'intelligence, ceux de la motilité et ceux de la parole. Qu'en revenait-il au cervelet? Faisons en outre remarquer que les fosses occipitales étaient normales; et si nous songeons que dans les cas d'atrophie vraiment congénitale elles sont petites quand le cervelet est petit, on peut se demander si l'absence du cervelet est bien congénitale et s'il ne s'est pas ramolli en masse et résorbé, ou simplement atrophié.

Hypertrophie, atrophie et sclérose du cervelet. — Les observations de ces troubles cérébelleux sont assez nombreuses, et fort différentes comme symptômes, anatomie pathologique et étiologie.

Causes. — Elles sont très obscures. Le fait qu'on observe ces lésions le plus fréquemment chez des idiots (1), des imbéciles, des débiles intellectuels, des épileptiques, ne prouve pas grand'chose, atrophie et hypertrophie se trouvant également chez ces malades. Parfois on ne trouve aucune raison à la lésion, d'autres fois un traumatisme peut être considéré comme la cause du début des accidents (2). Les maladies infectieuses semblent avoir leur part dans cette étiologie ; c'est ainsi que Clapton (3) cite un cas où la malade resta six mois sans marcher à la suite d'une rougeole : quand elle recommença, sa démarche était mal assurée et resta telle. Elle mourut à l'âge de trente-trois ans, d'une pleurésie. Le cervelet, très atrophié, était fort dur. La fièvre typhoïde, une gastro-entérite, sont souvent constatées au début des accidents. Les intoxications, l'alcoolisme, pourraient peut-être aussi être incriminés. En somme, les conditions étiologiques de l'atrophie scléreuse du

(1) Doursout, *Annales médico-psychologiques*, mai-juin 1891.
(2) Pierret, *Archives de physiol. normale et pathol.*, 1871-1872.
(3) Clapton, *Transact. of the Pathol. Soc. of London*, 1871.

cervelet sont peu nettes. Il est des cas où la lésion semble congénitale : tel est celui de Gabrielle Buscadehing, cité par Andral (1) : l'hémisphère gauche manquait totalement.

Anatomie pathologique. — Les cas sont, à ce point de vue, bien différents : parfois le cervelet est simplement plus petit et il n'existe pas une atrophie véritable : tel est celui d'Otto (2), où le cervelet mesurait 5 centimètres de large, 3 de haut, 2 3/4 dans sa plus grande épaisseur. Il était asymétrique, la demi-droite plus grosse que la gauche ; le trajet des sillons présentait quelques différences avec l'état normal ; l'organe s'adaptait aux fosses occipitales. Tout durci il pesait 20 grammes, et le cerveau également durci et normal pesait 818 grammes ; microscopiquement il était sain : il s'agissait donc d'un arrêt de développement dans le bas âge plutôt que d'un état régressif de l'organe.

Dans d'autres cas l'atrophie porte sur une ou plusieurs parties du cervelet, tantôt un hémisphère, tantôt les deux, et le vermis peut manquer avec l'un ou l'autre ou exister seul. Enfin cette atrophie vraie peut porter sur tout l'organe.

La partie atrophiée est représentée tantôt par une petite masse informe ayant le volume d'une amande (cas de Gabrielle Buscadehing), tantôt par une masse ayant gardé grossièrement la forme de la partie primitive et simplement beaucoup plus petite ; l'aspect de cette masse est dans certains cas jaune pâle, les sillons semblent recroquevillés. La consistance de la substance cérébelleuse est augmentée dans la plupart des faits ; elle est parfois d'une dureté extraordinaire, dure comme du bois dans un cas de Duguet (3). Au microscope on trouve suivant le degré d'atrophie de l'organe une disparition plus ou moins complète des cellules et des tubes nerveux et une augmentation du tissu conjonctif ; parfois, comme dans le cas de Clapton, il est impossible de déceler le moindre élément nerveux. La lésion du cervelet entraîne des altérations diverses des organes en relation avec lui, de véritables dégénérescences. Dans un cas de Cramer (4) l'écorce du cervelet était atteinte à gauche à des degrés divers par la sclérose. Dans les parties les plus altérées, les cellules de Purkinje avaient disparu absolument et la couche granuleuse était très éclaircie. Dans les autres points les cellules de Purkinje étaient touchées à des phases diverses : les grosses fibres myéliniques avaient subi une altération parallèle à celle des grosses cellules en question. Le pédoncule cérébelleux supérieur gauche, le noyau rouge de la calotte gauche, le pulvinar du côté opposé, étaient diminués de volume. Le pédoncule cérébelleux moyen gauche, la substance grise de la protubérance à droite, le corps restiforme gauche ainsi que le cordon latéral du même côté et le noyau d'orgine de ce cordon étaient atrophiés ainsi que les noyaux d'orgine du cordon postérieur et la grosse olive du côté opposé. Le lobe moyen était intact et il n'y avait pas eu d'incoordination.

Dans la plupart des cas il y a des lésions concomitantes des méninges : elles

(1) Andral, *Clinique*, 4e édit., V, page 713.
(2) Otto, *Archiv. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, Bd. IV et Bd. VI, 1874 et 1876.
(3) Duguet, *Bull. de la Soc. anatomique*, mai 1862.
(4) Cramer, De l'atrophie du cervelet; *Société psychiatrique de Berlin*, 16 mars 1891.

sont épaissies, adhérentes à la surface atrophiée, et parfois elles forment au niveau de cette dernière une sorte de poche renfermant du liquide. La lepto-méningite est constatée dans une observation de Sommer (1), où le cervelet pesait 114 grammes. Les altérations d'autres parties de l'encéphale sont fréquentes : la protubérance est petite et plus ou moins asymétrique. Les pédoncules cérébelleux moyens sont grêles et très plats. Le cerveau même est parfois atteint, soit dans sa totalité (Meynert) (2), soit dans un seul hémisphère, qui peut être celui du côté opposé à la lésion cérébelleuse. Lallement (3) signale une atrophie du corps strié et de l'olive droits avec une atrophie de l'hémisphère cérébelleux gauche.

Enfin l'hydrocéphalie à des dégrés divers est signalée dans la plupart des observations.

Symptômes. — Il est difficile de faire une description spéciale de l'atrophie du cervelet au point de vue clinique. Ses signes sont ceux des lésions cérébelleuses en foyer, et sa symptomatologie est compliquée des phénomènes dus aux altérations concomitantes d'autres parties du système nerveux.

Dans huit cas analysés par Nothnagel avec beaucoup de soin, il existe un symptôme constant, l'incertitude dans les mouvements des extrémités, constante pour les membres inférieurs, existant parfois même pour les membres supérieurs. Cette incertitude peut aller jusqu'à la titubation cérébelleuse qui est signalée dans l'observation de Sommer.

Parfois il existe un affaiblissement général tel qu'il est impossible au malade de marcher : ce trouble ne dépend pas de la paralysie, mais de l'asthénie musculaire généralisée (Doursout).

Très fréquemment on trouve des troubles de la parole, qui est lente, saccadée, cahotée, et semble tenir à la maladresse de la langue à se mouvoir, gênée qu'elle est comme tous les autres muscles volontaires. Ce trouble de la parole peut simuler à tel point la paralysie glosso-laryngée, que certains auteurs ont décrit des cas de paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébelleuse (4) atrophique. Tous ces troubles d'ailleurs ne présentent rien de bien spécial à l'altération atrophique de l'organe : ils ont la même physionomie que dans les autres lésions du cervelet et la même interprétation physiopathologique. L'incoordination motrice et les grands troubles cérébelleux proviennent, ici aussi, de l'atteinte du vermis. Mais les autres altérations des centres nerveux, bulbe, protubérance et cerveau, viennent mêler aux signes cérébelleux les symptômes propres à leurs diverses atteintes, et l'exagération de la pression intra-crânienne qui cause l'hydrocéphalie vient parfois y joindre des troubles intellectuels. Le tremblement, les crises épileptiformes, les douleurs de tête même ne sont pas rares. Dans le cas d'Otto où le cervelet, sain quant à sa structure, était excessivement petit, il y avait une perversion remarquable du sens moral : Courmont insiste sur ce fait et d'autres analogues à l'appui de sa théorie du cervelet organe psychique.

La sensibilité générale est intacte et le développement de l'individu n'est pas

(1) Sommer, *Archiv. für Psych. und Nervenkrankh.*, XV, Heft 1, p. 253.
(2) Meynert, *Wiener med. Jahrb.*, 1864.
(3) Lallement, *Bull. de la Soc. anatomique*, 1862.
(4) Brosset, *Lyon médical*, 20 avril 1890.

entravé par la maladie. Celle-ci pourrait même durer fort longtemps : dans un cas de Pierret la malade fut prise à l'âge de quatre ans, après une chute, des troubles de l'atrophie cérébelleuse, et mourut à soixante et un ans d'hémorrhagie cérébrale.

Les observations d'atrophie ruinent absolument la théorie de Gall : Doursout, dans un cas où le cervelet pesait 80 grammes, a constaté des excès génésiques extraordinaires. Il en était de même chez le malade d'Otto, où le cervelet pesait 20 grammes. Dans 8 cas d'hypertrophie, le cervelet pesait de 200 à 256 grammes. Doursout n'a constaté aucune excitation génitale; chez trois même il y avait, de ce côté, défaut manifeste d'énergie.

La clinique, appuyée sur les données de l'anatomie pathologique, semble bien prouver que l'hypertrophie et l'atrophie du cervelet entraînent toutes deux les mêmes signes, parmi lesquels prédomine une insuffisance locomotrice.

Diagnostic. — Il est impossible, en présence d'un cas d'atrophie du cervelet, de diagnostiquer autre chose qu'une lésion du cervelet, encore faut-il que les signes soient ceux que nous avons trouvés être pathognomoniques de la lésion de cet organe. Il sera impossible d'affirmer la nature de celle-ci : tout au plus pourrait-on, dans certains cas, soupçonner son origine scléreuse, à l'aide des commémoratifs et de la longue durée de la maladie.

MALADIES DE LA PROTUBÉRANCE ANNULAIRE DES PÉDONCULES CÉRÉBRAUX ET DU BULBE RACHIDIEN

Par GEORGES GUINON

CHAPITRE I

La protubérance annulaire est un lieu de passage pour les fibres nerveuses qui réunissent les noyaux bulbaires et les cellules de la moelle aux centres supérieurs, hémisphères et corps opto-striés. A son niveau, les nerfs qui vont aux centres bulbaires subissent un entre-croisement, les conducteurs venus de l'hémisphère droit passant à gauche et *vice versa*. Le faisceau moteur des membres (faisceau pyramidal) s'entre-croise plus bas (collet du bulbe). Il en résulte qu'une lésion portant sur la protubérance intéresse les noyaux bulbaires après leur entre-croisement et le faisceau pyramidal avant son entre-croisement. Dans ces conditions, les lésions unilatérales de la protubérance donneront des paralysies des nerfs crâniens homonymes ou directes, une lésion droite produisant une paralysie droite; les paralysies des membres seront croisées, c'est-à-dire placées du côté opposé à la lésion. La coïncidence d'une paralysie directe pour les nerfs crâniens (VI et VII) et croisée pour les membres, produira le complexus symptomatique désigné sous le nom de *paralysie alterne* ou *syndrome de Millard-Gubler* (1).

C'est le cas habituel dans les affections protubérantielles. — Nous ferons remarquer que si la lésion siège à la partie supérieure de la protubérance, elle peut intéresser le facial avant son entre-croisement et donner une hémiplégie analogue à l'hémiplégie d'origine cérébrale. Ce sera une hémiplégie croisée pour les membres et pour la face. Il faut remarquer que, dans ces cas, il y a souvent coïncidence d'une paralysie de la 12e, de la 6e et de la 5e paires (motrices). Parfois aussi existe une anesthésie assez marquée des régions paralysées. Tous ces symptômes surajoutés sont loin d'être la règle dans les hémiplégies d'origine cérébrale; ils plaideront en faveur d'une lésion protubérantielle, quand il faudra établir le diagnostic.

HÉMORRHAGIE ET RAMOLLISSEMENT DE LA PROTUBÉRANCE.

Les symptômes de l'hémorrhagie (2) et du ramollissement de la protubérance présentent de telles analogies, qu'il nous a paru inutile de séparer l'étude de ces deux affections. Nous signalerons en temps et lieu les particularités cliniques qui sont propres à chacune d'elles.

Symptomatologie. — Les hémorrhagies et les ramollissements de la protubérance peuvent débuter par des accidents apoplectiformes. La mort

(1) GUBLER, Mémoire sur les paralysies alternes. *Gaz. hebd.*, 1856-59; — MILLARD, *Soc. anatomique*, 1856.

(2) JOFFROY, Hémorrhagies de la protubérance. *Arch. de physiol.*, avril 1886.

subite n'est pas rare dans l'hémorrhagie. En cas de ramollissement, les phénomènes sont moins brusques et précédés parfois de prodromes (engourdissements, fourmillements dans les membres, céphalalgie).

Quel qu'ait été le début, c'est la forme de la paralysie qui constitue le symptôme capital des lésions protubérantielles. Il y a hémiplégie alterne. Le facial est intéressé dans sa totalité, car dans la protubérance le facial supérieur s'est uni au facial inférieur. La 6e paire est souvent prise et l'on constate du strabisme divergent. Le myosis est fréquent. De plus, la paralysie s'accompagne de troubles qui rappellent les paralysies pseudo-bulbaires cérébrales (anarthrie, dysphagie).

Les symptômes bulbaires peuvent être encore plus marqués. Il y a dans certains cas des vomissements. Les troubles cardiaques et respiratoires se montrent souvent et amènent en quelques heures le dénouement fatal.

L'ouïe, le goût, l'odorat sont touchés parfois. On a noté la glycosurie, l'albuminurie.

Les convulsions épileptiformes sont fréquentes. Les troubles sensitifs sont inconstants, mais se rencontrent plus souvent que dans l'hémorrhagie cérébrale. Il y a tantôt hyperesthésie, tantôt anesthésie avec superposition des troubles sensitifs aux troubles moteurs.

Évolution. — L'hémiplégie protubérantielle, avec tous les caractères que nous lui avons assignés, est rarement complète. Toutes les combinaisons possibles peuvent se trouver réalisées, soit d'emblée, soit après un temps variable.

On a vu l'hémiplégie débuter par les membres, puis envahir ensuite le côté opposé de la face et produire la paralysie alterne.

Plus souvent on constate, après l'ictus apoplectique, l'existence de l'hémiplégie alterne, et c'est plus tard que les phénomènes bulbaires apparaissent.

Enfin, nous savons que l'attaque d'apoplexie initiale peut amener la mort.

Diagnostic. — Le diagnostic de la lésion protubérantielle est basé sur l'existence de l'hémiplégie alterne.

Il est vrai qu'une lésion de la 7e paire, en dehors de la protubérance, coïncidant avec une lésion en foyer du même côté de la protubérance, donne le syndrome de Gubler. Mais dans ce cas l'évolution a été lente et la paralysie s'est produite en deux temps. Si l'on retrouve dans les commémoratifs l'existence d'un ictus apoplectique, auquel a succédé une hémiplégie alterne avec extension progressive des symptômes, on doit admettre une lésion unique et faire le diagnostic de lésion protubérantielle.

Les caractères de l'hémiplégie faciale sont importants, nous l'avons vu, car il ne s'agit plus d'une paralysie limitée au facial inférieur. Elle porte en effet sur le facial supérieur et inférieur, et présente les caractères de la paralysie faciale périphérique.

Il faut faire le diagnostic avec l'hémiplégie alterne d'origine hystérique. En effet, un hémispasme facial, du côté où les membres sont paralysés, peut donner l'illusion d'une paralysie faciale du côté opposé à l'affection des membres.

Plus difficiles encore sont les cas analogues à celui rapporté par M. Tournant [1], dans lequel existait une véritable parésie du facial inférieur, occupant le côté opposé à la paralysie des membres.

[1] Tournant, *Thèse de Paris*, 1892.

Dans tous ces cas il faut, pour établir le diagnostic, penser à l'existence possible de l'hystérie.

Quant au diagnostic différentiel de l'hémorrhagie et du ramollissement, il faut en puiser les éléments dans le mode d'évolution de la paralysie.

L'hémiplégie alterne, avec rétrécissement des pupilles et phénomènes d'excitation succédant à un ictus, est en faveur d'une hémorrhagie.

Mais s'il existe une affection cardiaque, si le début a été lent et progressif, avec phénomènes cérébraux, céphalalgie, engourdissements, l'on devra penser de préférence au ramollissement.

Inutile de dire que le plus souvent le diagnostic entre l'hémorrhagie et le ramollissement est impossible à établir.

Comme dans toutes les affections similaires du cerveau, il faut, dans les cas de lésions protubérantielles, penser à la syphilis et instituer, s'il y a lieu, une thérapeutique énergique.

Étiologie. — Anatomie pathologique. — Les *hémorrhagies* de la protubérance dépendent, comme celles du cerveau, d'altérations vasculaires et surtout d'anévrysmes miliaires. Elles sont beaucoup plus rares que les hémorrhagies cérébrales. Les foyers hémorrhagiques ont les dimensions les plus variables. Quand ils sont volumineux, ils font irruption dans le quatrième ventricule.

Les *ramollissements* de la protubérance dépendent des lésions de l'artère basilaire (athérome, syphilis).

L'embolie ne paraît pas devoir exister d'emblée dans l'artère basilaire, qui est plus large que les vertébrales. Mais une embolie peut s'arrêter dans l'une de celles-ci et déterminer la formation d'un caillot dont le prolongement remontera dans le tronc basilaire.

Dans un cas, M. Gombault [1] ne trouva pas d'oblitération expliquant le ramollissement. Il pensa que les fines artérioles étaient intéressées et que les vaisseaux de calibre pouvaient être mis hors de cause.

L'oblitération du tronc basilaire n'est pas toujours complète d'emblée et peut expliquer la survie que l'on observe parfois [2].

Il faut, enfin, signaler les anomalies d'origine que présentent les vaisseaux destinés à la 10e paire. Tantôt les artérioles partent du tronc basilaire, c'est le cas le plus fréquent, tantôt elles naissent des spinales antérieures ou des vertébrales. Dans ce dernier cas, les vaisseaux nourriciers du noyau de la 10e paire peuvent être respectés dans l'oblitération, et l'intégrité d'un centre qui est indispensable à la vie est assurée au moins pour quelque temps.

Les lésions du ramollissement sont semblables à celles que l'on observe dans le ramollissement cérébral.

TUMEURS DE LA PROTUBÉRANCE

Beaucoup d'auteurs ont confondu à tort, dans leurs descriptions, les tumeurs développées dans l'intérieur de la protubérance avec les compressions de la protubérance, dues à des tumeurs de la base du crâne. Les premières nous arrêteront seules dans cet exposé.

Parmi les tumeurs de la protubérance, il faut signaler : les *tubercules* qui

(1) GOMBAULT, *Arch. de méd. expérim.*, 1892.
(2) HALLOPEAU, *Arch. de physiologie*, 1876, p. 794.

sont de grosseur variable, peuvent atteindre les dimensions d'une noisette et se rencontrent assez souvent chez les enfants.

Le *gliome* ou sarcome névroglique,

Le *cancer*,

Les *gommes syphilitiques*,

Les *kystes* et les *abcès*.

Symptômes. — Il fallait s'attendre à retrouver, dans les tumeurs de la protubérance, la grande variété de symptômes que nous avons rencontrés au cours des hémorrhagies et des ramollissements. Nous aurions même réuni toutes ces affections dans une même étude, si nous n'avions voulu insister d'une manière toute spéciale sous l'évolution des tumeurs protubérantielles.

Ici, comme dans les tumeurs cérébrales, existent une série de prodromes importants à relever. La céphalalgie, les vomissements, les vertiges sont fréquents. Il y a des accès épileptiformes suivis de faiblesse, de fourmillements dans les membres. Puis lentement les symptômes se précisent, et la paralysie se constitue, en débutant soit par la face, soit par les extrémités. Plus tard l'affection s'étend vers le bulbe ou vers les pédoncules. Les troubles de la parole et de la déglutition, l'affaiblissement de l'ouïe et du goût, la polyurie, la glycosurie, l'albuminurie se rencontrent. Le ptosis et les troubles pupillaires apparaissent.

La 6e et la 7e paires peuvent être respectées. Il existe alors une hémiplégie avec paralysie conjuguée de la 6e paire du côté opposé. Rappelons à ce propos que le muscle droit interne de chaque œil reçoit des filets de la 3e paire et de la 6e. Ces derniers innervent le muscle quand il agit synergiquement avec le droit externe du côté opposé. Par conséquent, une paralysie nucléaire de la 6e paire entraîne la perte des mouvements synergiques du droit interne du côté opposé[1].

Les troubles de la sensibilité sont inconstants. Ils se superposent aux lésions paralytiques. Il peut y avoir hyperesthésie.

L'évolution de la maladie est toujours lente et progressive. C'est l'extension des lésions aux centres bulbaires inférieurs qui amène la mort.

Diagnostic. — Le diagnostic est basé sur l'évolution lente, avec marche extensive des symptômes. Les phénomènes spasmodiques, les troubles de la sensibilité, l'hémiplégie alterne avec déviation conjuguée des yeux, sont les principaux éléments qui serviront à différencier les tumeurs protubérantielles de la méningite basilaire.

Les tumeurs comprimant la protubérance donnent au début les mêmes symptômes que la compression du bulbe et de la moelle. Il y a affaiblissement graduel des quatre membres. Plus tard l'apparition de la paralysie du facial et de la 6e paire font le diagnostic.

Pour établir le diagnostic de la cause, il faudra rechercher dans les antécédents du sujet l'existence possible de la syphilis ou de la tuberculose.

En dehors de ces deux affections, tout diagnostic de cause est impossible Cette recherche devra être faite avec le plus grand soin, et guidera dans l'application d'un traitement.

(1) Parinaud et Georges Guinon, Note sur un cas de paralysie des 6e et 7e paires avec atteinte de l'orbiculaire des paupières, compliquée d'hémiplégie du même côté. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1890, n° 5. Georges Guinon et Blocq, Note sur un cas de paralysie conjuguée de la 6e paire. *Arch. de méd. expér.*, 1891.

CHAPITRE II

LÉSIONS DES PÉDONCULES CÉRÉBRAUX

Les lésions des pédoncules cérébraux, qu'il s'agisse d'hémorrhagies, de ramollissements ou de tumeurs ayant détruit les fibres nerveuses de la région, peuvent donner lieu à une variété particulière d'hémiplégie alterne décrite par Weber [1] et à laquelle on a conservé le nom de *syndrome de Weber*. Dans ses grandes lignes, le syndrome est caractérisé par la paralysie directe de la 3e paire d'un côté et par une paralysie des membres, de la 7e et de la 12e paire du côté opposé. L'anatomie nous explique la raison d'être de ce cas particulier. En effet, au niveau des pédoncules le tronc de la 3e paire est constitué et l'entre-croisement de ses fibres a eu lieu. Il n'en est plus de même pour les autres nerfs bulbaires et pour le faisceau pyramidal dont la décussation a lieu plus bas. De là l'origine du type alterne spécial à cette paralysie.

La paralysie du moteur oculaire commun n'est pas toujours complète. Le plus souvent même elle se limite à la musculature extérieure et respecte les muscles intrinsèques. Cependant, lorsque la lésion est très étendue, toutes les fibres sont intéressées. Il en est de même quand la lésion est située près de l'émergence du nerf, alors que tous les filets qui concourent à sa formation se sont réunis.

L'hémiplégie pédonculaire ne présente pas de particularités et ne se distingue pas de l'hémiplégie d'origine capsulaire, sauf dans les cas où, la lésion étant très étendue ou siégeant dans la région externe, on voit l'hémianesthésie se superposer aux troubles de la motilité.

On a noté également, dans le syndrome de Weber, l'existence de troubles vaso-moteurs.

Le diagnostic des lésions pédonculaires se résume tout entier dans l'existence du syndrome de Weber.

Les *hémorrhagies* et les *ramollissements* se produisent brusquement.

Les *tumeurs* ont une marche plus lente. Elles sont plus rarement unilatérales et empiètent souvent sur le côté opposé. Le début peut s'accompagner de spasmes, de vertiges, de céphalalgie. Les troubles de la sensibilité sont plus rares. On peut voir apparaître les troubles bulbo-protubérantiels quand la tumeur gagne en étendue.

Quelle que soit l'importance du syndrome de Weber pour établir le diagnostic des lésions pédonculaires, il ne faut pas oublier qu'il peut exister dans d'autres affections.

Les *lésions de la base du cerveau* comprenant la 3e paire et le pédoncule donnent lieu aux mêmes symptômes. Dans ces cas la marche est très lente et s'accompagne de symptômes d'irritation. Les deux pédoncules sont souvent intéressés.

(1) Weber, *Med. Chir. Trans.*, 1867.

L'*hystérie*, ainsi que l'a montré Charcot [1], peut simuler le syndrome de Weber. Mais le ptosis est de nature spasmodique et dû à l'hémispasme facial. Il y a de petites secousses convulsives quand le malade veut ouvrir son œil. De plus l'abaissement du sourcil malade, qui est au contraire relevé dans le ptosis paralytique, l'exagération de l'asymétrie quand on commande d'ouvrir les yeux, signes provoqués par l'hémispasme facial, l'anesthésie de la cornée, l'évolution particulière de l'affection et l'existence des stigmates de l'hystérie permettront d'établir le diagnostic.

CHAPITRE III

POLIOENCÉPHALITE SUPÉRIEURE CHRONIQUE

(Ophthalmoplégie nucléaire progressive.)

Entreprenant d'abord l'étude des lésions systématisées des noyaux moteurs du bulbe, nous commençons tout naturellement par la région supérieure ou protubérantielle de cet organe. Les lésions de cette région sont connues sous le nom général le *polioencéphalite supérieure*, et l'on appelle *ophthalmoplégies nucléaires* les troubles paralytiques des muscles de l'œil qui sont sous leur dépendance. Nous envisagerons seulement ici la forme chronique de l'ophthalmoplégie. Les formes aiguës seront étudiées dans un tableau d'ensemble pour le bulbe supérieur et le bulbe inférieur. Nous laisserons également de côté les ophthalmoplégies d'origine centrale ou périphérique. Enfin nous ne comprendrons pas, sous le terme d'ophthalmoplégie, les paralysies isolées de chacun des nerfs de l'œil, qui feront l'objet d'une étude spéciale, ainsi que les paralysies associées (Parinaud) qui prennent dans les deux yeux les muscles concourant à un même mouvement [2].

Ainsi comprise, l'ophthalmoplégie nucléaire est *interne* ou *externe* : *interne* (intérieure ou intrinsèque) quand elle frappe les muscles contenus dans le globe de l'œil (muscle accommodateur et sphincter irien), *externe* (extérieure ou extrinsèque) quand elle est limitée aux muscles moteurs de l'œil (droit interne, droit externe, obliques....) La paralysie peut atteindre à la fois les noyaux des muscles intrinsèques et extrinsèques : c'est l'ophthalmoplégie *totale*. Enfin, qu'elle soit partielle ou totale, l'ophthalmoplégie peut se traduire par des troubles parétiques ou par une paralysie véritable : elle est *incomplète* ou *complète*. Ces distinctions sont assimilables à celles que l'on établit dans les hémiplégies.

Anatomie. — Pour faciliter l'étude de la polioencéphalite supérieure, il est utile de rappeler en quelques mots la disposition que présentent, dans le bulbe, les noyaux des nerfs moteurs de l'œil.

Si l'on examine au microscope une coupe des pédoncules cérébraux pra-

[1] CHARCOT, Hystérie simulatrice du syndrome de Weber. *Arch. de neurol.*, mai 1891.
[2] SAUVINEAU, *Thèse de Paris*, 1892.

tiquée au niveau des tubercules quadrijumeaux antérieurs, on voit, au-dessous de l'aqueduc de Sylvius, au milieu de la substance grise qui entoure l'aqueduc, une groupe de cellules qui représente le noyau du moteur oculaire commun. Ces cellules font partie d'une colonne motrice qui se prolonge en arrière, parallèlement à l'aqueduc, jusqu'à l'origine du pathétique et de l'abducens. En avant ce groupe de cellules chemine sur les parois latérales du troisième ventricule jusqu'à son sommet. Longtemps considérée comme homogène, cette colonne motrice a été analysée par Hensen et Vœlkers, qui y ont reconnu l'existence d'une série de centres distincts tenant chacun sous sa dépendance certains muscles. Un groupe antérieur serait en rapport avec les muscles intrinsèques de l'œil. Le groupe postérieur se rattacherait aux muscles extrinsèques. Chaque groupe recevrait le sang d'une artère différente. Le groupe postérieur se subdivise en centres, qui, d'après Hensen et Vœlkers, se succèdent ainsi d'avant en arrière : droit interne, droit supérieur, releveur de la paupière, droit inférieur, oblique inférieur. Cette disposition a été admise dans ses grandes lignes par tous les anatomistes. Mais deux autopsies de Pick et Kahler ont paru introduire une petite modification dans l'agencement des centres nucléaires. Pour ces auteurs, les centres du groupe postérieur sont disposés de chaque côté de la ligne médiane sur deux colonnes antéro-postérieures : l'une interne, longeant le raphé médian, comprend : le droit interne et le droit inférieur; l'autre, externe, comprend le releveur de la paupière, le droit supérieur et l'oblique inférieur.

En dedans	droit interne. droit inférieur.	En dehors	releveur palpébral. droit supérieur. petit oblique.

Cette disposition paraît plus vraisemblable, car les noyaux des muscles concourant à une action commune se trouvent voisins les uns des autres. De plus le releveur palpébral est ainsi placé au-dessus des muscles extrinsèques, ce qui explique dans une certaine mesure que certaines ophthalmoplégies externes respectent le releveur palpébral, qui se trouve intéressé, au contraire, dans quelques cas d'ophthalmoplégie interne.

Historique. — C'est Hutchinson qui, en 1879, décrivit les deux variétés d'ophthalmoplégie interne et externe. Mais longtemps avant lui les paralysies des nerfs moteurs de l'œil avaient attiré l'attention des observateurs. En 1850, Brünner désignait sous le nom d'ophthalmoplégie totale la paralysie de la 3e paire. Plus tard de Græfe publiait des cas d'ophthalmoplégie externe avec intégrité des muscles intrinsèques et du releveur palpébral. Il montrait l'analogie de ces cas avec la paralysie labio-glosso-pharyngée. En 1875, nouvelle observation de Gayet, publiée dans les *Archives de physiologie*. Enfin, en 1878, Hensen et Vœlkers, recourant à la médecine expérimentale, précisent les localisations fonctionnelles des différents centres nucléaires de la 3e paire et donnent l'interprétation des paralysies partielles que l'on rencontre chaque jour en clinique.

Après ces importants travaux paraissent ceux de Förster, Hutchinson, Lichtheim, Westphal, Mauthner, Wernicke. En France, M. Parinaud (1880) montre que l'ophthalmologie interne est bien due également à une lésion nucléaire. Charcot indique nettement le caractère systématique de ces lésions bulbaires, et montre

que la paralysie labio-glosso-laryngée et l'ophthalmologie nucléaire sont pour le bulbe ce que l'atrophie musculaire est pour la moelle [1]. Il faut encore citer les leçons de M. Panas et les thèses de MM. Blanc, Dufour et Sauvineau.

Étiologie. — Les causes qui président au développement de l'ophthalmoplégie nucléaire chronique sont loin d'être élucidées. Toutefois, sous l'influence des travaux microbiologiques, on tend à les rattacher, ainsi que bon nombre d'affections médullaires, à des infections microbiennes. Mais on ne sait encore quelle voie suivent ces infections, et d'après quel mécanisme elles frappent le tissu nerveux. La syphilis, que l'on doit accuser dans quelques cas, ne saurait tout expliquer.

L'ophthalmoplégie est *primitive* ou *secondaire*. La première apparaît d'emblée, succédant parfois à une intoxication ou à une maladie infectieuse. Dans un cas de Goldflam [2], tout le système des cellules motrices de la moelle et du bulbe fut pris après une influenza. Il y eut polioencéphalomyélite.

La forme secondaire apparaît au cours du tabes, de la sclérose combinée des cordons postérieurs et des cordons latéraux, de la paralysie générale. Elle accompagne dans certains cas la sclérose en plaques ou quelques psychoses.

Disons pour terminer que, plus fréquente chez l'homme que chez la femme, elle est surtout une maladie de l'âge adulte.

Anatomie pathologique. — Les lésions de la polioencéphalite supérieure chronique sont identiques à celles que l'on rencontre dans la paralysie labio-glosso-laryngée. Là aussi la maladie frappe les noyaux d'origine des nerfs bulbaires moteurs.

L'étendue des lésions est variable. Pas toujours symétriques, elles s'étendent parfois à tous les centres nucléaires qui composent la 3e paire, et peuvent gagner le pathétique et la 6e paire. Le plus souvent le noyau du moteur oculaire commun n'est pas pris dans sa totalité et sa partie antérieure qui commande aux muscles intrinsèques, ainsi que quelquefois le centre du releveur palpébral qui lui est accolé, sont respectés.

Au microscope on constate, surtout au début, une hypérémie considérable de la région des noyaux. Plus tard les cellules perdent leurs prolongements. Elles sont petites, leurs angles sont émoussés. Elles présentent des vacuoles. Quelques-unes sont en voie d'atrophie pigmentaire. Certaines disparaîtront complètement et, quand la maladie aura duré assez longtemps, les cellules seront beaucoup moins nombreuses sur les coupes [3].

Au milieu du stroma fondamental, on voit la trace d'hémorrhagies capillaires. De place en place des cellules embryonnaires occupent la paroi des vaisseaux ou se répandent dans le tissu voisin. Il existe de petites plaques de sclérose. On a signalé l'épaississement de l'épendyme et les altérations de la substance grise sous-épendymaire de l'aqueduc de Sylvius [4].

Secondairement, on assiste au développement de lésions dégénératives des racines nerveuses, des nerfs et des muscles.

A côté des lésions de la polioencéphalite, se rencontrent les lésions de la

(1) Georges Guinon et Parmentier, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890 et 1891.
(2) Goldflam, *Neurol. Centralblatt*, 1892, nos 6 et 7.
(3) Hutchinson, *Med. chir. Trans.*, 1879.
(4) Siemerling, *Arch. für Psych. und Nervenkr.*, 1891.

moelle ou de l'encéphale propres aux affections qui ont précédé ou suivi l'apparition de l'ophthalmoplégie.

Il convient de rappeler, à propos de l'étude anatomo-pathologique, le nom de Gowers, qui le premier fit connaître les résultats d'une autopsie de tabes avec ophthalmoplégie. Plus tard vinrent les travaux de Siemerling, de Wernicke, de Erb, de Charcot, qui tous admirent la lésion primitive des cellules.

Symptomatologie. — A la période d'état, l'ophthalmoplégie donne au malade un facies tellement spécial qu'il est impossible de s'y tromper. Les paupières sont abaissées, voilant la partie supérieure du globe de l'œil. Les sourcils sont relevés et sous l'influence de la contraction du frontal qui tend à lutter contre l'insuffisance des releveurs, ils prennent une disposition plus ou moins arquée ; le front est plissé de rides transversales. La tête est renversée en arrière pour permettre la vision des objets, que l'abaissement de la paupière rendrait impossible. Telle est l'attitude spéciale décrite par Hutchinson et que l'on désigne sous le nom de *facies d'Hutchinson*.

Si l'on examine de plus près le malade, on est frappé de l'immobilité des globes oculaires. On a dit que dans certains cas les yeux semblaient figés dans dans la cire (Benedikt). Le malade a le regard fixe. Les axes visuels ne sont pas parallèles. Les mouvements du globe oculaire, quand ils sont encore possibles, se font mal, sont incomplets. Il est facile de préciser le degré d'abolition des mouvements, en faisant suivre des yeux un objet que l'on déplace successivement dans les différents méridiens. Quand la 3ᵉ paire est seule atteinte, les globes oculaires sont attirés en bas et en dehors (action du droit externe). Quelle que soit l'intensité de la paralysie du moteur oculaire commun, le ptosis n'est jamais complet. Enfin, point très important à noter, il est variable. Au début, tout au moins, le malade peut le corriger en partie. Il est moins marqué le matin que le soir.

Malgré la déviation des globes oculaires en dehors, on ne trouve pas toujours de diplopie. Blanc donne une explication de ce phénomène en disant qu'il est en rapport avec la lenteur que met la déviation oculaire à se produire. Le cerveau ferait abstraction de l'une des images.

Enfin le muscle ciliaire et le sphincter irien ont conservé leur intégrité absolue. Le réflexe lumineux et l'accommodation aux distances se font normalement.

Telle est l'ophthalmoplégie externe.

Tantôt elle reste isolée, tantôt au contraire elle s'accompagne d'ophthalmoplégie interne. Cette dernière peut d'ailleurs avoir été la première en date et l'ophthalmoplégie externe n'apparaît que comme extension d'une lésion ayant atteint primitivement le groupe antérieur des centres nucléaires de la 3ᵉ paire.

Dans l'ophthalmoplégie interne, la pupille, moyennement dilatée, ne réagit plus aux divers excitants (lumière, distance, convergence), l'œil n'accommode plus ou accommode mal. Il se trouve dans l'état de parésie qui accompagne l'intoxication belladonée. Le punctum proximum, rejeté en avant, atteint le punctum remotum. En résumé il y a paralysie du sphincter irien et du muscle accommodateur.

Marche. — **Pronostic**. — **Formes**. — Le mode d'évolution est un point capital dans l'histoire de l'ophthalmoplégie nucléaire. Le début est insidieux, la marche est lente et progressive. Les muscles sont pris les uns après les autres

sans ordre bien défini. C'est le ptosis ou la diplopie qui éveillent tout d'abord l'attention du malade. Puis la paralysie gagne peu à peu et plusieurs années s'écoulent souvent avant que l'ophthalmoplégie ait atteint son entier développement. Il y a quelquefois des périodes d'arrêt, pendant lesquelles l'affection semble stationnaire. On l'a vue rester ainsi pendant quinze années dans un cas de de Græfe et pendant vingt-cinq ans dans un cas de Strümpell. Puis, sans cause appréciable, la maladie reprend sa marche envahissante. L'ophthalmoplégie interne vient s'ajouter à la paralysie des muscles extrinsèques et l'ophthalmoplégie totale est constituée.

Les lésions ne restent pas limitées au bulbe supérieur, elles gagnent le bulbe inférieur et le syndrome labio-glosso-laryngé (*polioencéphalite inférieure*) vient compliquer l'ophthalmoplégie. On assiste alors au développement d'une paralysie faciale supérieure, puis inférieure. La glossoplégie, les troubles de la mastication, complètent le tableau. Enfin la polyurie, l'albuminurie, la glycosurie peuvent se rencontrer. Il existe également, dans certains cas, des troubles de sensibilité de la face dus à la lésion de la 5e paire.

En présence de cette extension possible de la polioencéphalite supérieure au bulbe inférieur, il faut être très réservé dans le pronostic. Les accidents dyspnéiques et cardiaques par lésion du pneumogastrique sont toujours imminents et peuvent amener rapidement la mort. Lorsque les symptômes de la polioencéphalite inférieure apparaissent, la terminaison fatale est de règle. Elle se produit alors en moins d'une année.

Les lésions ne s'arrêtent pas toujours au bulbe, elles peuvent s'étendre plus loin et atteindre la moelle (*polioencéphalomyélite*). Alors se développe une atrophie musculaire, revêtant dans quelques cas le type Aran-Duchenne, avec début par les muscles des mains. Tantôt la maladie suit une marche inverse et débute par les muscles scapulo-huméraux, comme dans le type Vulpian.

L'apparition de ces complications présente toutes les variations possibles. Habituellement c'est l'ophthalmoplégie externe qui ouvre la scène ; mais elle peut être précédée par l'ophthalmoplégie interne. Nous avons vu qu'elle survenait parfois à titre de complication d'une affection nerveuse en évolution, comme le tabes, la sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux, la sclérose en plaques, la paralysie générale. Elle peut aussi n'être que l'extension d'un processus anatomo-pathologique qui aurait débuté dans une région inférieure de la colonne motrice des cornes antérieures : le bulbe inférieur ou la moelle.

L'évolution plus ou moins rapide de l'ophthalmoplégie, son existence à l'état isolé, ou sa coexistence avec d'autres affections nerveuses, ont servi de base à l'édification de plusieurs formes qu'il nous suffira d'énumérer : *forme stationnaire*, *forme progressive*, *forme simple*, *forme associée*.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'ophthalmoplégie elle-même est facile. En présence de l'attitude caractéristique que nous avons décrite sous le nom de facies d'Hutchinson, l'hésitation n'est pas permise. Le facies de la *paralysie labio-glosso-laryngée*, le *facies myopathique*, sont trop différents pour que la confusion soit possible. Mais la sagacité du clinicien doit s'exercer pour préciser l'origine nucléaire de l'affection et la différencier des ophthalmoplégies consécutives à des lésions sus-nucléaires ou corticales, basilaires ou périphériques.

C'est toujours le mode d'évolution de l'ophthalmoplégie qui sera le principal

élément du diagnostic. Aussi ne saurions-nous trop insister sur la marche graduelle, progressive de la paralysie, frappant les muscles d'abord légèrement, puis s'accentuant peu à peu jusqu'à produire la paralysie complète absolue. Tout cela se produit en sourdine avec la conservation d'un bon état général et l'intégrité des fonctions cérébrales.

La *polioencéphalite aiguë* (hémorrhagies, ramollissement, myélite bulbaire) a une évolution tout à fait différente.

Dans le *tabes* et dans certaines intoxications, on observe des ophtalmoplégies. Transitoires et curables dans le tabes, elles s'accompagnent d'un spasme des muscles associés. On note souvent la rétraction du releveur palpébral.

La *polynévrite* peut donner lieu à l'ophthalmoplégie externe. Le diagnostic de la cause présente dans ces cas les plus grandes difficultés. C'est en se basant sur des nuances que l'on s'efforcera de le préciser. Il faudra rechercher les troubles de la sensibilité et la réaction de dégénérescence. L'existence d'une intoxication antérieure sera en faveur de la polynévrite. La curabilité des paralysies avait pendant un certain temps fait pencher pour le diagnostic *a posteriori* de polynévrite. Mais il est impossible d'affirmer qu'une altération de la cellule capable de produire une paralysie ne puisse guérir complètement. A côté de ces considérations, qui n'ont d'autre prétention que de fournir quelques probabilités en faveur de l'un des diagnostics, il faut rappeler que l'existence d'une polyurie, d'une albuminurie, d'une glycosurie, permettra avec beaucoup plus de certitude d'affirmer la polioencéphalite, s'il a été possible d'éliminer les affections viscérales qui pourraient revendiquer ces accidents dans leur symptomatologie.

Dans la *lèpre* avec troubles de sensibilité et amyotrophie, on a vu se produire l'ophthalmoplégie.

Dans les *tumeurs de l'orbite*, les filets moteurs peuvent être intéressés isolément, et l'on a des ophthalmoplégies unilatérales, mixtes, avec phénomènes douloureux parfois très intenses. La paralysie s'accompagne d'exophthalmie.

Les *lésions basilaires* (méningite tuberculeuse ou syphilitique, hémorrhagies méningées, néoplasmes) donnent des paralysies unilatérales ou doubles. Les lésions sont ordinairement diffuses. Elles intéressent les nerfs voisins, bandelette optique, trijumeau, olfactif. Il n'est pas rare d'observer de l'amblyopie et de la névrite optique de l'œil paralysé.

Il reste encore à faire le diagnostic avec les ophthalmoplégies causées par une lésion placée au-dessus des noyaux.

Dans les *ophthalmoplégies sus-nucléaires* consécutives aux lésions des tubercules quadrijumeaux ou des fibres qui les unissent aux centres nucléaires, l'évolution est aiguë. D'ailleurs ces lésions produisent le plus souvent la paralysie des mouvements associés et conjugués des yeux.

Les *lésions pédonculaires* donnent naissance aux paralysies alternes de la 3e paire (syndrome de Weber). Dans ces cas, l'unilatéralité habituelle de la paralysie, sa coexistence avec l'hémiplégie, font le diagnostic. Il faut savoir cependant que l'on peut observer le type de l'ophthalmoplégie nucléaire (paralysies dissociées des muscles extrinsèques, intégrité des muscles intrinsèques) quand la lésion a un siège élevé.

Ajoutons, pour terminer, que dans le *goitre exophthalmique* et dans l'*hystérie*,

on a pu constater l'ophthalmoplégie. Ce sont les mouvements volontaires qui sont principalement atteints dans l'hystérie.

Traitement. — En présence d'une ophthalmoplégie, il faut interroger le malade au point de vue de la syphilis et ne pas hésiter à établir un traitement intensif dans le cas où l'on a le plus petit soupçon.

En cas d'insuccès, la strychnine donne une amélioration passagère.

L'électrisation avec des courants très faibles rendra aux muscles un peu de tonicité. Erb applique le pôle positif sur l'une des paupières et le pôle négatif sur le côté opposé de la nuque.

CHAPITRE IV

PARALYSIE LABIO-GLOSSO-LARYNGÉE

(Paralysie bulbaire inférieure ; polioencéphalite inférieure.)

On donne le nom de *paralysie labio-glosso-laryngée* à l'ensemble des troubles déterminés par la paralysie des muscles des lèvres, de la langue, du voile du palais, du pharynx et du larynx. Au point de vue clinique, l'ensemble de ces troubles réalise un syndrome bien défini, toujours identique (à de très petites différences près) quelle qu'en soit l'origine ou la cause. Anatomiquement, en envisageant les choses sous leur aspect le plus simple, il correspond à la lésion des noyaux moteurs de la partie inférieure, ou sous-protubérantielle, du bulbe rachidien.

Aussi la plupart des noms qui lui ont été attribués rappellent-ils cette origine. Leyden l'appelle en effet *paralysie bulbaire atrophique*; Wachsmuth, *paralysie bulbaire progressive;* Kussmaul, *paralysie des noyaux bulbaires*; enfin Wernicke, *polioencéphalite inférieure chronique*, par opposition avec la polioencéphalite supérieure, dont les symptômes sont tout différents.

Historique. — En 1860, Duchenne (de Boulogne) donnait pour la première fois une description méthodique d'une affection, qu'il nommait, d'après ses symptômes : *paralysie progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres.* Un peu plus tard, Trousseau proposait de remplacer ce nom par celui, qui a été adopté depuis, de paralysie labio-glosso-laryngée.

Un an avant Duchenne (de Boulogne), Duménil (de Rouen) avait déjà rapporté un exemple de cette affection associée à l'atrophie musculaire. Il avait même constaté la dégénérescence des nerfs bulbaires et rachidiens.

Mais cette sorte d'ébauche de l'anatomie pathologique de la maladie resta sans suite pendant plusieurs années. Dans l'intervalle cependant Clarke avait découvert, mais sans y attacher toute l'importance que le fait méritait, l'atrophie des cellules motrices du noyau de l'hypoglosse et des noyaux voisins. Il s'agissait du bulbe d'un sujet atteint, comme le malade de Duménil, de paralysie labio-glosso-laryngée associée à l'atrophie musculaire. Le fait emprunte un intérêt spécial à cette circonstance, qu'il y avait eu, pendant la vie, atrophie de la langue.

Il faut arriver à l'année 1869 pour voir attribuer aux lésions nucléaires du bulbe leur véritable valeur dans la pathogénie de la paralysie labio-glosso-laryngée. C'est de cette époque en effet que datent les travaux de MM. Charcot et Joffroy, puis plus tard de MM. Duchenne et Joffroy. Dans l'intervalle, Leyden avait fait une communication sur cette affection au Congrès d'Insprück (1869), mais ne contenant aucune allusion au rôle des cellules motrices des noyaux bulbaires dans la physiologie pathologique de la maladie.

Plus tard, il est vrai, Leyden reprit la question et la présenta sous son véritable jour. Mais il n'en est pas moins vrai que le mérite, sinon de la découverte matérielle, du moins de sa juste interprétation, revient aux auteurs français ci-dessus mentionnés (Joffroy).

Dans la suite c'est surtout sur certains points de détail, soit cliniques, soit anatomiques, que portent les recherches des auteurs, ainsi que sur des questions de séméiologie du syndrome labio-glosso-laryngé. Après la découverte de la sclérose latérale amyotrophique par Charcot et l'étude des phénomènes bulbaires qui l'accompagnent si souvent et sont, dans nombre de cas, la cause de la mort, une sorte de réaction se produisit et on vint à nier l'existence de la paralysie des noyaux bulbaires en dehors de la sclérose latérale amyotrophique. Charcot s'éleva à plusieurs reprises contre cette manière de voir (1), soutenue cependant encore par quelques auteurs (2) (Leyden, Senator).

Le fait que la paralysie labio-glosso-laryngée correspond à l'altération des noyaux moteurs du bulbe, paraissait bien établi, et le terme de paralysie bulbaire en était presque devenu le synonyme, lorsque de nouvelles recherches vinrent démontrer que ce syndrome peut provenir de la lésion d'autres parties du système nerveux.

Déjà, en 1837, Magnus (3), puis plus tard Jolly (4), avaient publié des cas dans lesquels il résultait de certaines lésions bilatérales du cerveau. M. Joffroy (5) avait également signalé le développement possible de ce syndrome dans ces conditions. Mais il faut arriver au travail de M. Lépine (6), publié en 1877, pour voir la question posée sous son véritable aspect. Cet auteur démontre en effet que le syndrome labio-glosso-laryngé peut être réalisé par une lésion successive des deux hémisphères cérébraux et qu'il peut exister une paralysie labio-glosso-laryngée d'origine cérébrale, dite, pour cette raison, *paralysie pseudo-bulbaire*.

La réalité de la forme cérébrale pseudo-bulbaire pure est aujourd'hui parfaitement démontrée (7). Il est vrai qu'elle peut quelquefois s'associer, se

(1) CHARCOT, *Leçons du mardi, passim*, et *Clin. des mal. du syst. nerv.*; publiées par Georges Guinon, 1892, t. I, p. 1897.

(2) SENATOR, Sur un cas de sclérose latérale amyotrophique. *Soc. de méd. int. de Berlin*, 19 mars 1894 (*Sem. méd.*, 1894, p. 141).

(3) MAGNUS, *Müller's Arch. f. Anat.*, 1837, p. 258.

(4) JOLLY, *Arch. f. Psych. und Nervenkr.*, 1892, p. 711.

(5) JOFFROY, *Gaz. méd. de Paris*, 1872, p. 561.

(6) LÉPINE, *Rev. mens. de méd. et de chir.*, 1877, p. 909.

(7) LERESCHE, Etude sur la paralysie glosso-labiée cérébrale à forme pseudo-bulbaire. *Thèse de Paris*, 1890.

MÜNZER, Ein Beitrag zur Lehre der Pseudo-bulbärparalyse. *Prag. med. Wochensch.*, 1890.

BOULAY, Des pseudo-paralysies bulbaires. *Gaz. des hôp.*, 1891.

GALAVIELLE, Des paralysies pseudo-bulbaires d'origine cérébrale. *Th. de Montpellier* 1893.

combiner en quelque sorte à des lésions bulbaires pour donner naissance au syndrome labio-glosso-laryngé, ainsi qu'il ressort des recherches de MM. Oppenheim et Siemerling et de M. Otto (1).

Mais ce n'est pas tout. On s'aperçut en effet dans la suite que le même ensemble de symptômes pouvait résulter de la lésion des nerfs périphériques émanant des noyaux moteurs du bulbe, c'est-à-dire de la névrite de certains nerfs crâniens. Sans parler des cas où celle-ci provient d'une altération pour ainsi dire traumatique de ces nerfs (méningites de la base, tumeurs), M. Dejerine (2) et Mme Dejerine-Klumpke (3) ont, avec d'autres auteurs (Pierson, Remak), signalé des exemples de névrite périphérique des nerfs crâniens simulant la paralysie labio-glosso-laryngée.

Enfin quelques auteurs ont rapporté des cas, rares à la vérité, de paralysie du bulbe, dans lesquels il n'existait aucune lésion de cet organe (Wilks, Oppenheim, Eisenlohr, Hoppe (4), Senator (5). Il faudrait donc, d'après cela, admettre une variété de paralysie bulbaire par névrose. Ces cas sont d'ailleurs à rapprocher des exemples de phénomènes bulbaires d'origine purement nerveuse signalés dans le goître exophthalmique (Ballet).

Mais ces formes diverses diffèrent plus ou moins par certains points de la description autrefois donnée par Duchenne (de Boulogne), laquelle reste toujours applicable aux cas relevant de la lésion du bulbe. Nous verrons, en effet, au chapitre du Diagnostic, qu'elles peuvent le plus souvent en être distinguées.

Enfin, à côté de la paralysie labio-glosso-laryngée d'origine bulbaire, on décrivit plus tard un autre complexus symptomatique relevant de la lésion des parties supérieures ou protubérantielles du bulbe (polioencéphalite supérieure de Wernike). Il est donc légitime, avec Charcot, d'adopter pour le syndrome labio-glosso-laryngé la dénomination de *paralysie bulbaire inférieure* ou *polioencéphalite inférieure* (Wernike).

Symptomatologie. — Le début de la paralysie bulbaire inférieure chronique est presque toujours lent et insidieux. Ce n'est pas à dire pour cela qu'à un début subit et brusque ne puissent succéder les phénomènes de paralysie des lèvres, de la langue et du pharynx; mais alors il ne s'agit point à proprement parler de paralysie labio-glosso-laryngée vraie, mais de troubles bulbaires consécutifs, par exemple, à une hémorrhagie ou à un ramollissement bulbaire. Souvent dans ces cas les phénomènes morbides revêtent d'ailleurs une allure aiguë, qui les différencie de la paralysie labio-glosso-laryngée ordinaire, à évolution lente et progressive (6). Kussmaul cite cependant un cas de début brusque, apoplectiforme.

(1) Oppenheim et Siemerling, *Berl. klin. Wochenschr.*, 1886, et *Charité-Annalen*, 1887. Otto, *Soc. psych. de Berlin*, décembre 1889.

(2) Dejerine, Névrite motrice généralisée à marche subaiguë avec paralysie des nerfs oculaires et bulbaires. *Sem. méd.*, 1891, p. 177.

(3) Dejerine-Klumpke, Des polynévrites en général et des paralysies et atrophies saturnines en particulier. *Thèse de Paris*, 1889.

(4) Hoppe, *Berl. klin. Wochenschr.*, 1892, p. 332.

(5) Senator, Ein Fall von Bulbärlähmung ohne anatomischen Befund. *Neurol. Centralblatt*, 1892, p. 168.

(6) Senator, Acute Bulbärlähmung durch Blutung in der Medulla oblongata. *Charité-Annalen*, 1891, Bd. XVI, p. 299.

Les *prodromes* n'existent que rarement et en tous cas ils ne seraient point, à l'époque où ils se montrent, d'un grand secours pour le diagnostic, en raison de leur précocité, de l'absence d'autres phénomènes typiques et surtout à cause de leur banalité. Ce sont en effet des douleurs vagues, des tiraillements dans la région de la nuque. Leyden a observé des attaques dyspnéiques au début de la maladie.

Suivant quelques auteurs, la perte de la sensibilité réflexe pharyngée serait, dans la période prodromique, un signe d'une certaine valeur. Krishaber rapporte deux cas dans lesquels la sensibilité tactile de ces régions étant conservée, le chatouillement, l'excitation du pharynx et même du larynx ne donnaient lieu à aucun phénomène réflexe. Mais, aujourd'hui que plusieurs auteurs ont montré la banalité de ce phénomène, on peut se demander s'il est bon d'attacher quelque importance à cette constatation. On sait en effet que la perte du réflexe pharyngien paraît se rencontrer chez un grand nombre de sujets sains. Plus tard, lorsque, chez un individu atteint de paralysie bulbaire confirmée, la sensibilité pharyngée persiste, cette conservation, ainsi que nous le verrons plus loin, peut au contraire, acquérir une certaine valeur diagnostique.

La *paralysie de la langue* est généralement le premier en date des symptômes de la maladie. Le phénomène le plus saillant qui en résulte dès le début est le *trouble de la prononciation*. Les lettres dont la prononciation exige le concours de la langue sont naturellement les plus mal émises. Ainsi l'émission de la voyelle *i*, des consonnes *r*, *l*, *d*, *t*, *s*, *g*, *k*, est profondément troublée dès le début et finit par disparaître presque complètement. La parole est épaisse, embarrassée, nullement scandée ni bredouillante, comme dans certaines autres affections.

Si l'on vient alors à examiner la langue du malade à travers la bouche ouverte et à tenter de lui faire exécuter certains mouvements, on se rend compte du trouble de la motilité, plus ou moins accentué, suivant les cas ou l'époque de la maladie. Les mouvements s'exécutent avec faiblesse et lenteur au début. Plus tard quelques-uns d'entre eux deviennent impossibles. C'est ainsi que le malade ne peut, par exemple, tirer la langue au dehors, ou la porter en haut vers la voûte palatine, ou la mouvoir dans le sens latéral, non plus que l'allonger en pointe ou la creuser en gouttière.

A un degré plus accentué, la langue a pour ainsi dire perdu toute mobilité. Aplatie, flasque, elle reste inerte sur le plancher de la bouche, entre les arcades dentaires qui l'encadrent. Le plus énergique effort du malade n'arrive à provoquer, sur cette masse molle et comme privée de vie, que quelques contractions vermiculaires. Si l'on cherche à la prendre entre les doigts, on ne la sent pas se contracter et fuir sous la pression. On ne saisit qu'un corps flasque et mou.

A ce degré le trouble du langage arrive presque à l'*anarthrie* ou *alalie* complète. La prononciation des mots est devenue presque impossible et le patient est incapable de se faire comprendre, d'autant plus qu'à ces troubles de l'articulation se joignent les altérations de la voix que nous étudierons plus loin. Mais il n'y a jamais d'aphasie vraie.

A cette paralysie de la langue vient souvent s'ajouter une *atrophie* plus ou moins prononcée. La surface de l'organe, agitée quelquefois de faibles con-

tractions vermiculaires, est inégale, sillonnée de rides, de dépressions et de mamelons. Son volume total est plus ou moins considérablement diminué.

La perte des mouvements de la langue contribue à apporter dès lors un certain degré de gêne dans la mastication et le premier temps de la déglutition. Les aliments n'étant plus maintenus contre la voûte palatine par le mouvement de la langue, tombent dans la gouttière qui sépare les dents de la face interne des joues, et le malade est obligé de les reporter au milieu de la bouche à l'aide des doigts. A un degré plus accentué, la langue est devenue incapable de reporter en arrière vers le pharynx le bol alimentaire. On voit alors le sujet renverser la tête en arrière pour faire tomber celui-ci dans le pharynx.

Un des phénomènes les plus précoces qui dénotent l'apparition de la *paralysie des lèvres* est le trouble de l'articulation qui en résulte. Ce sont tout d'abord les voyelles *o* et *u* qui s'altèrent et finissent par disparaître de l'alphabet des malades. Puis viennent les consonnes dites labiales, *b*, *p*, enfin, en un mot, celles qui exigent le concours indispensable des lèvres, *m*, *f*, *v*. Si l'on ajoute à cela les lettres déjà perdues par le fait de la paralysie de la langue, on voit à quel degré en est déjà alors le trouble de l'articulation des mots. La voyelle *a* est la dernière à disparaître. D'après Küssmaul, les *r* et les *ch*, c'est-à-dire les sons que l'enfant émet les derniers, sont les premiers qui cessent d'être proférés.

Presque tous les muscles des lèvres peuvent être envahis par la paralysie, à une certaine période. Mais c'est toujours l'orbiculaire qui est atteint le premier et qui reste quelquefois le seul pris. La paralysie se porte ensuite sur les muscles de la houppe du menton, sur le carré et le triangulaire des lèvres.

Au début on s'aperçoit que les lèvres sont peu mobiles lorsque le malade parle, qu'il les serre faiblement l'une contre l'autre lorsqu'on lui commande d'exécuter ce mouvement. Il est incapable de faire la moue, de donner un baiser, aussi bien que de souffler et de siffler.

A un degré plus accentué, les lèvres sont à peu près immobiles ; la bouche est grande ouverte, grâce à l'action prédominante et non compensée des élévateurs de la lèvre supérieure et des muscles des commissures. Les sillons naso-labiaux se creusent de ce fait et le masque prend un aspect hébété, « pleurard », avec lequel contraste violemment la vivacité du regard et la mobilité des yeux, qui dénotent d'autant plus vivement l'intégrité de l'intelligence. Si l'on vient alors à provoquer le rire, le patient « n'en finit plus de rire » ; sa bouche reste largement ouverte dans une sorte de rire bête, inextinguible, qui donne à la face l'aspect des masques de la comédie antique (Trousseau). En fin de compte il est obligé de rapprocher ses lèvres avec ses doigts pour fermer la bouche, que les lèvres inertes, pendantes, n'arrivent pas malgré cela à clore complètement.

L'atrophie des lèvres, qui existe presque toujours à un certain degré concurremment avec la paralysie, est loin d'être toujours appréciable. Grâce à la lipomatose assez abondante de ces parties, l'atrophie a déjà atteint bon nombre des faisceaux musculaires, alors qu'aucune diminution de volume n'est encore apparente. Cependant on peut constater souvent quelques contractions fibrillaires au niveau des lèvres, et aussi dans les muscles de la houppe du menton.

A la paralysie des lèvres se rattache un phénomène dont l'interprétation

n'est pas encore parfaitement élucidée. Nous voulons parler de l'écoulement abondant de salive, qui se fait généralement à travers les lèvres entr'ouvertes, incapables de la retenir à l'intérieur de la bouche. En effet, il n'y a pas seulement écoulement de salive, mais encore très certainement, au moins dans certains cas, exagération de la sécrétion salivaire. C'est ainsi que Berger a pu constater dans un cas que la quantité de salive rejetée hors de la bouche variait de 600 à 900 centimètres cubes par vingt-quatre heures. On voit presque toujours les malades avec un mouchoir ou même une serviette mouillée dans la main, dont ils s'essuient la bouche et l'intérieur des lèvres continuellement. S'ils y manquent pendant un instant, il s'écoule immédiatement de leurs lèvres entr'ouvertes un long filet de salive filante et visqueuse. La présence continuelle de cette salive finit chez certains par irriter le pourtour de la bouche et par amener une rougeur parfois assez vive des lèvres et du menton.

Pour Duchenne (de Boulogne), cet écoulement et cette hypersécrétion de salive résulteraient simplement d'un phénomène mécanique. La salive, avalée incomplètement par suite de la paralysie de la langue et du trouble de la déglutition, s'accumulerait dans la bouche et y deviendrait visqueuse par le long séjour qu'elle y fait.

D'autres auteurs, au contraire, ont voulu rapporter l'hypersécrétion de la salive à l'excitation du centre salivaire situé dans le bulbe (Kayser, Hallopeau). C'est un point sur lequel la lumière n'est point encore complètement faite.

La modification, quelquefois assez précoce, du timbre de la voix, indique la *paralysie du voile du palais*. C'est la *voix nasonnée*, dont l'apparition vient encore augmenter les difficultés de l'articulation des mots. Pour arriver à parler, le patient est obligé de fermer l'orifice des fosses nasales en se pinçant le nez avec les doigts. Il force ainsi toute la colonne d'air de l'expiration à passer à travers la bouche et l'utilise de cette façon tant bien que mal à la prononciation.

A l'inspection du fond de la gorge, on voit alors le voile du palais pendre inerte, flasque, tremblotant seulement sous l'action de l'air inspiré ou expiré, lorsque la respiration est énergique.

Les troubles de la déglutition sont portés à leur plus haut degré par suite de la *paralysie du pharynx*. Elle facilite, en effet, le passage des aliments dans le tube respiratoire, tandis que d'autre part l'inertie du voile du palais permet leur retour dans les fosses nasales. Lorsque la maladie en est arrivée à ce point, les patients éprouvent la plus grande difficulté à s'alimenter. Chaque gorgée de liquide qu'ils essaient d'avaler reflue dans les fosses nasales. Chaque bouchée de nourriture solide est « avalée de travers » et tombe plus ou moins complètement dans le larynx.

Il en résulte des secousses violentes et répétées de toux qui sont extrêmement pénibles et fatigantes. Même il arrive quelquefois que le malade, étouffé par le bol alimentaire tombé dans les voies respiratoires, puisse mourir dans un accès de suffocation; d'autant plus que la toux, rendue difficile, à un certain moment, par les progrès mêmes de la maladie, n'est plus assez énergique pour refouler au dehors les aliments obstruant les voies de la respiration. On est obligé dans certains cas, pour obvier à la difficulté de l'alimentation

et prévenir les accidents graves qui peuvent en résulter, de recourir à l'alimentation artificielle à l'aide de la sonde œsophagienne.

Les dangers qui peuvent résulter de la chute des aliments dans les voies respiratoires sont encore augmentés par le fait de la *paralysie du larynx* qui survient d'une façon plus ou moins tardive. En effet, grâce à cette paralysie, l'ouverture du larynx, la glotte, est absolument béante, inerte, et livre passage, sans qu'une contraction réflexe puisse les arrêter, aux corps étrangers. De là la possibilité de bronchites et de broncho-pneumonies toujours graves chez ces malades.

Certains auteurs ont prétendu que cette chute facile des aliments dans le tube respiratoire était due à l'insensibilité du pharynx et du larynx, grâce à aquelle la fermeture de la glotte par contraction réflexe ne pouvait plus avoir lieu (Krishaber). Mais il est bon de remarquer que l'on n'observe rien de pareil dans certaines affections, l'hystérie par exemple, dans lesquelles l'anesthésie pharyngée est portée à son plus haut degré (Joffroy).

La paralysie du larynx achève de rendre complet le trouble de la voix, qui devient faible, monotone, incapable de moduler et de soutenir les sons. C'est à ce moment que l'*alalie* devient presque absolue. Lorsque le malade veut essayer de parler, on n'entend plus qu'un son faible, quelquefois une sorte de bruit doux produit par le passage de l'air dans les voies respiratoires. La parole ne peut même pas être chuchotée, car outre qu'il y a aphonie plus ou moins complète, il existe encore une impossibilité de l'articulation, grâce à la paralysie de la langue et des lèvres.

L'examen laryngoscopique permet de constater *de visu* les signes de la paralysie des muscles laryngés. Le plus souvent on se trouve en présence d'un écartement des cordes vocales, dû à la parésie ou la paralysie des abducteurs des cartilages aryténoïdes, ou des constricteurs de la glotte.

Dans quelques cas rares, on a pu constater le rapprochement des cordes vocales par paralysie des abducteurs. Lorsque ce fait se produit, il se traduit en clinique par de la dyspnée avec tirage plus ou moins considérable, pouvant quelquefois nécessiter la trachéotomie.

L'ensemble de tous les phénomènes que nous venons de passer en revue, survenant graduellement et arrivés à un degré plus ou moins accentué de développement, constitue, pour ainsi dire, une première période de la maladie. Dans cette période, la mort survient rarement par le fait même des progrès du mal. Lorsqu'elle se produit, c'est plutôt d'une façon inattendue, et causée, soit par une maladie intercurrente, soit par un accident dû aux phénomènes paralytiques, une pneumonie de déglutition, par exemple, ou un accès de suffocation consécutif à la chute du bol alimentaire dans les voies respiratoires.

Aucun autre phénomène n'est à constater pendant cette première période. Il est bon de faire remarquer en passant l'intégrité généralement complète de la sensibilité au niveau des parties malades. Le plus souvent on ne trouve aucune trace d'anesthésie de la peau de la face, ni des muqueuses des lèvres, de la bouche, du voile du palais et du pharynx. Le goût reste également intact. On a signalé, il est vrai, dans certains cas, l'anesthésie de ces parties et la perversion ou l'abolition du goût

Les réflexes, généralement plus ou moins fortement diminués, peuvent être

complètement abolis, sans que pour cela l'anesthésie soit nécessairement absolue.

Avec la *paralysie des masséters et des ptérygoïdiens* (Duchenne), la maladie entre dans une phase nouvelle, à laquelle appartiennent des symptômes graves et pouvant entraîner par eux-mêmes la mort. La mâchoire est tombante et les arcades dentaires ne peuvent plus qu'à grand'peine, ou même plus du tout, être rapprochées. La mastication, déjà très difficile par ce fait, est rendue presque impossible par la perte des muscles ptérygoïdiens, qui diminue et supprime les mouvements de diduction des mâchoires.

Puis apparaissent les troubles du côté du *cœur* et de la *respiration*. Les premiers se manifestent d'abord par l'accélération plus ou moins permanente du pouls, dont les battements peuvent atteindre le chiffre de 100, 120, 140 à la minute. Le malade est par ce fait en proie à une sorte d'angoisse, d'oppression. On constate également des irrégularités du pouls, qui devient en outre faible et petit.

Surviennent alors souvent des crises, au milieu desquelles le malade peut succomber. Tantôt c'est une simple syncope, de durée plus ou moins longue; tantôt c'est un crise d'oppression cardiaque, avec exagération extrême de la rapidité des battements du cœur, qui deviennent faibles, irréguliers et intermittents. Le malade est en proie à une angoisse extrême. Sa face est pâle, ses yeux sont ternes. A l'auscultation du cœur, on n'entend aucun bruit anormal; « mais les claquements valvulaires sont confus, le cœur semble s'agiter dans un liquide » (Duchenne).

Les troubles de la respiration, dus, comme les précédents, à la lésion des noyaux bulbaires des pneumogastriques, s'annoncent dès leur début par une sorte de faiblesse de la respiration. Le malade ne peut essayer de parler sans être immédiatement essoufflé. Il n'arrive pas à chasser l'air dont il a empli sa poitrine. Il lui est impossible de se moucher, de cracher. La toux elle-même est presque supprimée, et l'on comprend quelle gravité peut acquérir dans ces conditions la moindre bronchite ou broncho-pneumonie. Les mucosités s'accumulent dans les bronches, d'où elles ne peuvent plus être chassées, et l'asphyxie arrive rapidement. A l'auscultation, on constate généralement l'absence de tout râle, qui montre que le va-et-vient de l'air ne se fait plus à cause de l'insuffisance de l'énergie de la respiration. On comprend aussi la gravité des accès de suffocation causés par l'introduction, si facile chez ces malades, de parcelles alimentaires dans les voies respiratoires. Le patient est étouffé sans résistance, sans qu'une secousse de toux suffisamment énergique soit capable même de déplacer le corps étranger qui obstrue la voie à l'air.

L'envahissement de certaines régions du bulbe peut donner naissance à des symptômes, rares à la vérité, mais que l'on a constatés. C'est ainsi que l'on peut rencontrer des troubles de la température, consistant soit en élévation, soit en abaissement de celle-ci [1].

Certains malades tombent dans une sorte de torpeur, de somnolence, qui annonce quelquefois une terminaison fatale prochaine. Mais ces phénomènes appartiennent plutôt aux cas de paralysie bulbaire supérieure avec ophthalmoplégie, dont nous nous occupons ailleurs.

Marche. Durée. Terminaison. — Après avoir décrit, comme nous avons fait, la succession des divers symptômes de la maladie, il ne nous reste plus

(1) LEMEKE, *Deut. Arch. f. klin. Med.*, Bd. XXXIV, p. 84.

grand'chose à dire sur sa marche. Sa caractéristique est d'être éminemment progressive. A moins de complications, en particulier du côté des organes respiratoires (bronchites, broncho-pneumonies), elle est, pendant toute son évolution, complètement apyrétique.

Pendant toute la première période, le malade, qui ne présente à aucun moment le moindre trouble intellectuel, se voit graduellement dépérir. Presque incapable, grâce aux troubles de la parole, de communiquer avec ses semblables, s'alimentant difficilement, épuisé par l'abondance de la sécrétion salivaire, il s'amaigrit et se cachectise peu à peu. S'il n'est pas mort d'inanition, pour ainsi dire, à ce moment, il voit bientôt survenir les troubles du cœur et de la respiration et est emporté par une syncope.

Dans certains cas, la mort survient par le fait d'une bronchite ou d'une broncho-pneumonie, soit grave par elle-même, soit rendue grave par les troubles de la respiration. D'autres fois ce sont les aliments tombés dans les voies respiratoires qui provoquent un accès de suffocation mortel, ou l'apparition d'une gangrène du poumon ou d'une pneumonie dite pneumonie de déglutition, le plus souvent fatale.

La durée de la maladie varie entre six mois et cinq ans. En moyenne elle est de deux à trois ans. Leyden a observé un cas qui a duré sept ans. En tous cas, quelle que soit la durée totale, on n'observe guère, pendant l'évolution de la maladie, de périodes de rémission ni d'arrêts définitifs. Elle ne procède pas non plus par à-coups successifs, mais progresse régulièrement vers la terminaison fatale. On comprend tout de suite l'importance de ce fait, qui permet de distinguer presque à coup sûr la pseudo-paralysie bulbaire cérébrale, laquelle évolue au contraire par à-coups successifs, dont les résultats peuvent rester indéfiniment stationnaires.

Formes cliniques complexes. — Considérant la paralysie labio-glosso-laryngée comme le résultat de la lésion systématique des noyaux moteurs du bulbe inférieur, on concevra sans difficulté que cette lésion puisse s'étendre et se propager aux organes analogues et faisant partie du même système, soit au-dessus, dans le bulbe supérieur, soit au-dessous, dans la moelle épinière. D'où deux formes complexes : *forme bulbaire totale*, *forme bulbo-spinale*, sans tenir compte, bien entendu, des complications accidentelles, telles qu'il en survint dans un cas de Reinhold, par exemple, où l'apparition d'une myélite bulbaire aiguë amena la mort au milieu de phénomènes pseudo-méningitiques [1].

Nous ne ferons que mentionner ici la *forme bulbaire totale*, dont la description devient infiniment plus simple lorsque l'on connaît la paralysie bulbaire supérieure avec ophthalmoplégie externe. Mais il faut dire quelques mots touchant la forme bulbo-spinale.

Dans la moelle, la lésion des cellules motrices des cornes antérieures produit l'*atrophie musculaire progressive*. La forme *bulbo-spinale* consistera donc en l'association de la maladie de Duchenne-Aran avec la paralysie labio-glosso-laryngée. Cette association peut se faire de deux manières différentes, peu fréquentes toutes deux, mais dont l'une est infiniment plus rare que l'autre.

(1) REINHOLD, Ein Fall von progressiver Bulbärparalyse mit ungewöhnlichem Ausgang. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, Bd. XLVI, p. 83.

Le plus souvent la paralysie bulbaire succède et alors sert ordinairement de mode de terminaison à l'atrophie musculaire progressive. Cette association de l'amyotrophie à la paralysie bulbaire (*polioencéphalomyélite*) ne paraît pas aussi rare que le pensait Duchenne (de Boulogne) ([1]). On voit alors, chez un malade présentant depuis longtemps les signes de la maladie de Duchenne-Aran, survenir les phénomènes que nous avons décrits ci-dessus.

Dans d'autres cas, encore beaucoup plus rares, les symptômes bulbaires existant déjà, l'amyotrophie fait son apparition. Elle commence alors par les muscles du cou : celui-ci s'amaigrit; la tête se penche en avant et perd ses mouvements de rotation. Puis les muscles des membres supérieurs se prennent à leur tour. Mais l'amyotrophie des membres n'arrive guère à son degré habituel, pour peu que la paralysie bulbaire continue ses progrès et emporte le malade avant leur complet développement.

Dans les cas de lésion systématique simple, limitée aux noyaux moteurs du bulbe et de la moelle, on ne constate point d'autre symptôme que la paralysie labio-glosso-laryngée et l'amyotrophie. Mais il peut se faire que l'une et l'autre se trouvent combinées à des phénomènes spasmodiques accentués : exagération des réflexes tendineux, trépidation épileptoïde, contracture. Alors la paralysie bulbaire, l'amyotrophie et le spasme sont l'expression clinique de la double lésion qui caractérise la sclérose latérale amyotrophique.

On sait combien fréquents sont les phénomènes bulbaires dans la maladie de Charcot, dans laquelle ils constituent la manière de mourir la plus habituelle et prennent quelquefois dès le début une place prépondérante (forme bulbaire de la sclérose latérale amyotrophique). C'est pour cette raison que certains auteurs ont voulu, à tort, suivant Charcot, identifier la paralysie bulbaire à la sclérose latérale amyotrophique, en dehors de laquelle, selon eux, elle n'existerait point. Cette erreur a été rendue possible par ce fait que dans certaines scléroses latérales amyotrophiques à forme bulbaire rapide, la mort survient avant que les phénomènes spasmodiques et amyotrophiques aient à peine eu le temps de se produire, et comme si le malade avait succombé à la paralysie labio-glosso-laryngée. Mais dans la paralysie bulbaire simple, on ne constate jamais d'élément spasmodique. Au contraire, dans la forme bulbaire de la maladie de Charcot, même avant que les membres ne soient pris, il est presque toujours possible de reconnaître l'élément spasmodique, grâce à l'exagération du réflexe massétérin, absente dans la paralysie labio-glosso-laryngée simple.

Anatomie et physiologie pathologiques. — La paralysie labio-glosso-laryngée vraie doit être considérée comme l'expression clinique de la lésion primitive et systématique des noyaux d'origine des nerfs moteurs crâniens situés dans la moitié inférieure du bulbe (Charcot). Ce sont ceux des septième, neuvième, dixième, onzième et douzième paires.

Les observations anciennes n'avaient pas appris grand'chose à ce sujet. Les lésions, en effet, sont purement microscopiques. Trousseau et Cruveilhier

([1]) Voir à ce sujet: Georges Guinon et Parmentier, De l'ophthalmoplégie externe combinée à la paralysie labio-glosso-laryngée et à l'atrophie musculaire progressive; lésion systématique des noyaux moteurs (polioencéphalomyélite). *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1890 et 1891.

avaient cependant constaté l'altération des racines nerveuses, et Trousseau faisait aussi de la maladie une atrophie progressive des nerfs bulbaires.

C'est Charcot qui le premier montra les lésions des noyaux bulbaires, dont l'existence fut ensuite confirmée par un certain nombre d'auteurs [1]. D'après lui, les lésions du noyau de l'hypoglosse sont les plus accentuées. Celui du spinal est moins altéré, ainsi que ceux du facial et du pneumogastrique.

La lésion porte exclusivement sur les cellules motrices des noyaux, laissant absolument intactes la névroglie et la substance blanche. Les cellules qui offrent le premier degré de l'altération, présentent dans la plus grande partie de leur étendue une coloration jaune ocreuse intense, résultant de la présence de granulations pigmentaires réunies en amas. Les prolongements sont courts, flétris, ou même ont complètement disparu, en même temps que la cellule tend à prendre une forme globuleuse.

A un degré plus avancé, la cellule, amoindrie, privée de prolongements, n'est plus représentée que par un amas de petites granulations jaunes. Seul le noyau persiste encore. Enfin, au dernier terme de l'altération, on ne rencontre plus, à la place qu'occupaient les cellules, que des granulations jaunes désagrégées, disséminées, sans trace de noyaux. Au milieu des cellules malades et entremêlées avec elles, il n'est pas rare de rencontrer un certain nombre de cellules restées saines.

D'après Charcot, il s'agit là de lésions affectant primitivement la cellule. En effet, le réticulum qui entoure les cellules n'offre aucune lésion typique. Une certaine transparence qui s'y remarque est sans doute due à la disparition des prolongements cellulaires.

L'origine de la lésion ne saurait être non plus cherchée dans les nerfs périphériques. Les racines de l'hypoglosse, du pneumogastrique, du spinal et du facial paraissent souvent, il est vrai, grêles, amincies, ou grisâtres. Elles montrent au microscope les lésions de l'atrophie dégénérative avec sclérose. Mais on sait que la section complète des nerfs périphériques, et, en particulier, de l'hypoglosse, n'a pas d'influence sur leurs cellules d'origine (Vulpian). On ne saurait donc accepter cette hypothèse.

Quelques auteurs et en particulier Leyden n'admettent pas la possibilité de l'altération des cellules, sans lésion de la substance blanche. La première serait, dans cette manière de voir, consécutive à la seconde. Mais, outre la première observation de Charcot, il en existe quelques autres dans lesquelles l'intégrité absolue de la substance blanche a été notée avec soin, par exemple dans les cas de Pitres et Sabourin [2], de Eisenlohr [3]. Force est donc d'admettre le caractère primitif des lésions cellulaires dans la paralysie labio-glosso-laryngée pure.

Maintenant, une fois connues ces lésions et leur topographie, il est naturel de se demander si elles permettent de se rendre compte de la totalité des phénomènes observés en clinique.

La paralysie des lèvres relèverait de la lésion du noyau du facial. Mais la

(1) Charcot, Note sur un cas de paralysie glosso-laryngée suivi d'autopsie, *Arch. de physiol. norm. et pathol.*, 1870, et *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. II, p. 433.
(2) Pitres et Sabourin, *Arch. de Physiol. norm. et pathol.*, 1879, p. 725.
(3) Eisenlohr, *Arch. f. Psych. und Nervenkr.*, Bd. IX, p. 34.

moindre importance de l'altération de ce noyau ne semble pas en rapport, à première vue, avec la précocité et l'intensité de la paralysie. Suivant Lockart Clarke, il existe un noyau inférieur du facial à la partie inférieure du bulbe, à peu près à la hauteur des noyaux du spinal et de l'hypoglosse. Le voisinage de ce dernier expliquerait dans cette hypothèse l'altération précoce et intense de l'autre, en rapport avec les faits cliniques.

Mais des recherches ultérieures sur l'origine et la distribution de certains nerfs crâniens, permettent de donner des faits une explication qui semble plus simple et plus plausible. D'après Howard Tooth et Aldren Turner (1), les muscles de la face peuvent se diviser en trois groupes : 1° le groupe oculo-facial (frontal, orbiculaire, sourcilier); 2° le groupe des élévateurs et des abaisseurs de la commissure labiale (zygomatique, risorius, buccinateur); 3° le groupe de l'orbiculaire des lèvres. Or les fibres nerveuses qui innervent ces divers muscles et qui sont toutes comprises dans le tronc du facial, reconnaissent trois origines bulbaires distinctes, correspondant aux trois groupes musculaires.

Un premier noyau (oculo-moteur et facial) correspond aux muscles du groupe oculo-facial ; un second, à ceux du groupe moyen. Enfin les fibres nerveuses qui vont au troisième groupe (orbiculaire des lèvres) proviendraient de cellules faisant vraisemblablement partie du noyau de l'hypoglosse, et se rendraient au facial en longeant probablement le faisceau longitudinal postérieur du bulbe, lequel serait constitué par des fibres provenant du noyau oculo-moteur.

Suivant cette manière de voir, il est facile de se rendre compte de la précocité et de l'intensité de la paralysie des lèvres. Celle-ci serait en effet sous la dépendance des lésions du noyau de l'hypoglosse, qui sont les plus accentuées.

Cette lésion prédominante des cellules d'origine de la douzième paire tient sous sa dépendance la paralysie et l'atrophie de la langue, et, avec celle du noyau du spinal, la paralysie du voile du palais et du larynx.

Dans un cas de MM. Mathias Duval et Raymond (2), le noyau principal de l'hypoglosse était altéré, ainsi que le noyau accessoire, décrit par M. Duval, mais ce dernier dans des proportions beaucoup moindres. Or on avait remarqué que la langue se mouvait encore dans les mouvements de déglutition, tandis que, dans les mouvements volontaires, elle atteignait à peine les incisives inférieures. Rapprochant ce fait de la constatation anatomo-pathologique, les auteurs ont émis l'hypothèse que le noyau principal de l'hypoglosse serait plus spécialement le centre des mouvements de la langue pour la parole, et son noyau accessoire, le centre des mouvements associés à la déglutition. Cette supposition ne serait pas contredite par l'anatomie comparée, puisque chez les animaux (chien, cheval), le noyau accessoire est relativement plus développé que le noyau propre (Grasset).

En remontant dans le bulbe, nous trouvons le noyau du pneumogastrique, dont l'altération entraîne les désordres du côté du cœur et de la respiration, marquant en général la période ultime de la maladie.

Après avoir décrit les lésions nerveuses de la paralysie labio-glosso-laryngée,

(1) Tooth (H. H.) et Turner (W. A.), Study of a case of bulbar paralysis, with notes on the origin of certain cranial nerves. *Brain*, 1891-2, XIV, 473.

(2) Duval (M.) et Raymond, *Arch. de Physiol. norm. et path.*, 1879.

il nous reste quelques mots à dire touchant celles des muscles paralysés. L'atrophie, qui existe toujours, n'est pas toujours visible à l'œil nu, grâce à l'absence de squelette dans les régions intéressées, qui peut empêcher toute déformation, et à l'abondante lipomatose interstitielle qui peut la masquer. Aussi Duchenne (de Boulogne) l'avait-il niée tout d'abord. Il en avait cependant reconnu l'existence au niveau de lèvres paralysées et paraissant à l'œil nu hypertrophiées. Charcot l'avait nettement décrite pour la langue. Au niveau de cette dernière, outre la diminution du volume total, on constate souvent à l'œil nu, sur une coupe, la coloration jaunâtre de la pointe, due à la graisse remplaçant le muscle, contrastant avec la teinte rouge des muscles de la base, qui sont conservés.

Au microscope, on trouve les caractères de l'atrophie simple, dégénérescence granulo-graisseuse, disparition de la substance musculaire dans les gaines qui se vident, prolifération des noyaux du sarcolemme, accroissement du tissu interstitiel et adipeux. La dégénérescence cireuse a été signalée. Ces altérations se rencontrent dans la langue, les lèvres, le pharynx et le larynx.

Telles sont les lésions typiques, fondamentales et accessoires de la paralysie bulbaire supérieure pure. A côté d'elles on peut rencontrer d'autres altérations des centres nerveux, soit connexes, soit différentes, surajoutées, et complètement indépendantes du processus qui a déterminé la paralysie labio-glosso-laryngée.

C'est ainsi que, dans un cas de Reinhold, auquel nous faisons allusion plus haut, on trouva des lésions récentes, datant de quelques jours seulement avant la mort, étendues non uniquement au bulbe, mais encore à la protubérance et à la moelle cervicale, et différant totalement des lésions nucléaires de la polioencéphalite inférieure. Elles étaient constituées par de la dilatation des vaisseaux, des amas de cellules rondes autour d'eux et de petites hémorrhagies microscopiques.

Dans le cas de sclérose latérale amyotrophique, on se trouvera en présence de la lésion bulbaire nucléaire, avec, en plus, l'altération des cellules des cornes antérieures de la moelle et la sclérose systématique du faisceau pyramidal. De même, dans la sclérose en plaques, la syringomyélie, le tabes, on reconnaîtra toujours la présence des lésions caractéristiques, diffuses ou systématiques, de ces diverses affections.

Dans la forme bulbaire totale, outre les lésions du bulbe inférieur, on constatera des altérations analogues des noyaux du bulbe supérieur : oculomoteurs commun et externe, pathétique, facial supérieur. Nous avons décrit plus haut ces lésions caractéristiques de l'ophthalmoplégie nucléaire au chapitre de la paralysie bulbaire supérieure.

Dans la forme bulbo-spinale avec atrophie musculaire progressive, on trouvera combinée à la lésion du bulbe, celle des cellules des cornes antérieures de la moelle.

Mais ces deux dernières formes, paralysie bulbaire totale et paralysie labio-glosso-laryngée combinée à l'atrophie musculaire progressive, méritent une mention spéciale au point de vue de l'anatomie pathologique. Elles paraissent en effet constituer, avec la paralysie labio-glosso-laryngée pure, une affection de nature identique, sinon d'expression clinique semblable.

Duchenne (de Boulogne) avait voulu tout d'abord différencier complètement la paralysie labio-glosso-laryngée de l'affection qu'il avait décrite sous le

nom d'atrophie musculaire progressive. Il s'appuyait pour cela sur un certain nombre d'arguments dont un des principaux était qu'il n'y a pas, à l'encontre de ce qui existe dans l'amyotrophie progressive, atrophie, mais simplement paralysie dans la paralysie labio-glosso-laryngée.

Or nous venons de voir que cette atrophie existe réellement dans cette dernière affection. Il est vrai que les premiers cas décrits, avec atrophie de la langue, étaient accompagnés d'atrophie musculaire des membres (Charcot). Mais celui de Pitres et Sabourin était caractéristique à ce point de vue. Le microscope démontra l'atrophie de la langue et il n'y avait aucune lésion des muscles des membres et du tronc. Ce n'est donc point sur cet argument que pourrait s'appuyer aujourd'hui l'opinion soutenue autrefois par Duchenne.

Nous ne parlons que pour mémoire des différences entre les deux maladies relevant de l'étiologie, base trop peu solide pour pouvoir édifier aucune théorie s'appuyant sur elle.

Il est beaucoup plus naturel, ainsi que l'avait conçu Charcot dès le principe, d'admettre que les deux affections, atrophie musculaire progressive et paralysie labio-glosso-laryngée, constituent deux localisations différentes d'une seule et même maladie, la maladie du système moteur (Hallopeau). La combinaison fréquente de l'atrophie musculaire progressive avec la paralysie bulbaire inférieure (polioencéphalite inférieure et poliomyélite), la paralysie bulbaire supérieure (polioencéphalite supérieure et poliomyélite) et la paralysie bulbaire totale (polioencéphalomyélite) est un argument solide en faveur de cette manière de voir, en dehors de celui qui peut être tiré de la pure physiologie [1]. Nous avons d'ailleurs effleuré ce sujet en traitant de la paralysie bulbaire supérieure.

Étiologie. — Nos connaissances sont peu précises en ce qui concerne les causes de la paralysie bulbaire. Elle se rencontre plus fréquemment dans le sexe masculin (64 pour 100, Kussmaul), et chez l'adulte que chez l'enfant. Son maximum de fréquence est entre trente et soixante ans. On l'a cependant décrite chez l'enfant, mais cela paraît être tout à fait exceptionnel. C'est ainsi que Remak l'a observée à douze ans, Hoffmann [2] à onze ans, Hoppe-Seyler [3] à quatorze ans. Ce dernier auteur aurait également observé un enfant de cinq ans, atteint depuis sa naissance de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Le caractère héréditaire et familial de la maladie a été noté avec précision par quelques auteurs. Fazio [4] a observé ce fait chez une femme et son fils. Ce dernier avait sept ans, lorsque les premiers symptômes débutèrent chez lui; il était né environ cinq mois avant l'éclosion des manifestations bulbaires chez sa mère. MM. Brissaud et Marie [5], Charcot [6] ont rapporté l'histoire de

[1] Charcot, Clinique des maladies du système nerveux; leçons du professeur, mémoires, notes et observations parus en 1889-90 et 1890-91 et publiées par Georges Guinon, t. I, p. 189. Georges Guinon et Parmentier, *Loc. cit.*

[2] Hoffman, Ein Fall von chronischer progressiven Bulbärparalyse im kindlichen Alte. *Deut. Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1891, p. 169.

[3] Hoppe-Seyler, Ueber Erkrankung der Medulla oblongata im Kindesalter. *Deut. Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1892, p. 188.

[4] Fazio, Transmission héréditaire de la paralysie bulbaire progressive, 5e *congrès de la Soc. ital. de méd. int.* Rome, octobre 1892.

[5] Brissaud et P. Marie, Diplégie faciale totale avec paralysie glosso-laryngo-cervicale chez deux frères. *Bull. méd.*, 1893, p. 1081.

[6] Charcot, *Méd. Mod.* 1893, p. 806.

deux frères atteints dans l'enfance. Enfin M. P. Londe [1] a étudié la question dans son ensemble, en particulier au point de vue du caractère héréditaire et familial de la paralysie bulbaire. Il est à remarquer que dans ces cas elle débute dans l'enfance le plus souvent, surtout lorsqu'elle est héréditaire, et s'accompagne presque toujours de la participation du facial supérieur à la paralysie.

Parmi les causes occasionnelles on a cité les plus diverses : les émotions violentes, la fatigue et en particulier la fatigue des muscles des lèvres et de la bouche (joueurs d'instruments à vent), le froid. On a invoqué également l'influence de la syphilis, du mal de Bright, des maladies graves, dans la convalescence desquelles on voit quelquefois se développer la maladie.

A un autre point de vue, les circonstances étiologiques de la paralysie bulbaire inférieure sont mieux connues et permettent d'établir une sorte de classification des divers cas dans lesquels le syndrome labio-glosso-laryngé peut être observé.

Il faut d'abord faire un groupe à part de ceux dans lesquels le syndrome reconnaît pour cause une lésion des cellules motrices du bulbe : c'est à eux que s'applique toute la description ci-dessus. Mais encore parmi eux, ainsi que nous avons dit chemin faisant, il est bon d'établir quelques distinctions. La lésion bulbaire peut être en effet *primitive* ou *secondaire*.

Lorsqu'elle est primitive, elle constitue une localisation particulière de la maladie du système moteur (polioencéphalomyélite) et, à vrai dire, dans cette hypothèse, on ne doit pas considérer comme secondaire la paralysie bulbaire associée à l'amyotrophie ou à l'ophthalmoplégie nucléaire. Mais, dans d'autres cas, les lésions du bulbe inférieur sont sous la dépendance d'affections diverses dont elles constituent une localisation fréquente ou rare suivant les cas.

La paralysie labio-glosso-laryngée de la sclérose latérale amyotrophique tient pour ainsi dire le milieu entre ces deux groupes de faits : les noyaux moteurs du bulbe font partie des systèmes atteints dans cette affection (cellules motrices et faisceau pyramidal). Nous avons relaté plus haut les divergences d'opinions qui se sont manifestées à ce sujet ; nous n'y insistons donc pas ici.

Dans d'autres cas, la paralysie bulbaire peut être dite véritablement secondaire, l'altération des cellules motrices du bulbe constituant alors une complication accidentelle et nullement nécessaire des lésions fondamentales de la maladie primordiale. C'est ainsi qu'on a signalé le syndrome labio-glosso-laryngé dans le tabes [2], dans la sclérose en plaques, dans la syringomyélie [3], et secondairement aux dégénérescences descendantes du faisceau pyramidal consécutives aux lésions cérébrales [4].

A côté de ces faits, qu'on pourrait grouper sous la rubrique de *paralysie bulbaire vraie*, primitive ou secondaire, se place une série d'autres cas, dans

(1) P. LONDE, Paralysie bulbaire progressive, infantile et familiale. *Rev. de méd.*, 1893 et 1894.

(2) CUFFER et VIDAL, *Soc. de biol.*, 1875.

HOWARD (R. P.), Case of bilateral ophthalmoplegia interna and externa, associated with tabes dorsalis, bulbar paralysis, etc. *Amer. Journ. of the med. sc.*, t. XCVII, mars 1889.

CHARCOT, Le syndrome paralysie labio-glosso-laryngée progressive dans le tabes. *Progr. méd.*, juin 1893.

(3) COHEN (S.), Bulbar paralysis with marked disturbances of pain and temperature, senses and other phenomena pointing to syringomyelia, *Philadelphia med. and. surg. reporter* 1889, t. LXI, p. 54.

RAICHLINE, Contribution à l'étude clinique de la syringomyélie ; sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires, *Th. de Paris*, 1892.

(4) GRASSET, *Montpellier médical*, 1878, t. XL, p. 509.

lesquels le syndrome labio-glosso-laryngé ne relève plus d'une lésion des noyaux du bulbe. Ces derniers constituent la grande catégorie des *pseudo-paralysies bulbaires.*

Les noyaux moteurs du bulbe ne sont pas, en effet, des éléments isolés, mais constituent une sorte d'étape intermédiaire entre le cerveau et la périphérie, tout comme les cellules des cornes antérieures de la moelle. Ils sont, d'une part, l'aboutissant des fibres qui les relient aux centres plus élevés de l'encéphale, et, de l'autre, le point de départ des conducteurs qui se dirigent vers la périphérie.

Ils font ainsi partie d'un système complet dont les éléments successifs sont : l'écorce cérébrale ; la couronne rayonnante, la capsule interne, les noyaux gris du cerveau et les fibres qui leur font suite, en d'autres termes le faisceau cortico-bulbaire; les noyaux moteurs du bulbe; les fibres d'origine intra-bulbaire des nerfs moteurs crâniens; les racines de ceux-ci et enfin leurs troncs, tant dans le crâne qu'après leur sortie, à la périphérie.

Chaque fois que l'un quelconque des éléments de ce système sera lésé symétriquement, on observera le syndrome labio-glosso-laryngé. Lorsqu'il s'agit de la lésion des noyaux du bulbe, on a affaire à la paralysie bulbaire vraie. Lorsque, au contraire, c'est l'une des autres parties constituantes du système qui est altérée, on se trouve en présence d'une des diverses formes de pseudo-paralysies bulbaires.

Nous avons parlé de ces pseudo-paralysies bulbaires en traitant de l'historique de la question (voir p. 285). Nous n'y reviendrons donc ici que pour tracer une sorte de classification étiologique du syndrome labio-glosso-laryngé.

Paralysie bulbaire vraie :	primitive :	*polioencéphalite inférieure et supérieure, polioencéphalomyélite.*
	secondaire :	*sclérose latérale amyotrophique.*
		tabes.
		sclérose en plaques.
		syringomyélie.
Pseudo-paralysies bulbaires :	cérébrales :	*corticales.*
		fasciculaires.
	radiculaires :	*hémorrhagie du bulbe.*
		ramollissement —
		tumeurs —
		sclérose —
	basilaires :	*méningites de la base.*
		tumeurs —
	périphériques :	*névrites.*
	dynamiques :	*sans lésions anatomiques constatées jusqu'à présent.*

Diagnostic. — Le diagnostic de la paralysie labio-glosso-laryngée est en général facile à porter, dès que les symptômes ont pris un certain degré d'extension. Tout au plus, au début, est-il permis de penser à la possibilité d'une confusion avec une *angine* ou une *pharyngite*, ainsi que cela est arrivé chez quelques malades de Duchenne (de Boulogne). En ce cas l'absence de fièvre, de douleur et de rougeur locales dans la paralysie bulbaire, devra lever immédiatement tous les doutes.

On ne confondra pas la paralysie labio-glosso-laryngée avec la *paralysie du voile du palais* par névrite périphérique, consécutive, par exemple, à la diphthérie. Les symptômes de cette dernière sont, à vrai dire, communs avec quelques-uns de ceux de la paralysie bulbaire (voix nasonnée, troubles de la

déglutition). Mais on n'y rencontre pas la paralysie des lèvres, de la langue, du larynx et les troubles qui en découlent.

Le masque de la paralysie labio-glosso-laryngée pourrait quelquefois prêter à confusion avec celui qui résulte de la *paralysie faciale double.* Mais dans la polioencéphalite inférieure, le facial supérieur est toujours respecté et dans la paralysie faciale double, il n'existe point de paralysie du pharynx, de la langue et du larynx. S'il s'agit de paralysie bulbaire totale avec participation du facial supérieur, le diagnostic pourra quelquefois être plus difficile, mais il suffira de rechercher avec soin la présence ou l'absence des autres phénomènes bulbaires (langue, larynx, phonation, etc.) pour éviter l'erreur à peu près à coup sûr.

Il en est de même en ce qui concerne la possibilité d'une confusion avec la *myopathie progressive*, dont le masque facial pourrait, dans certains cas, induire en erreur, surtout dans le cas de paralysie bulbaire totale avec atrophie musculaire. Mais le facies de Duchenne-Landouzy, avec ses grosses lèvres, ses gros yeux, son front lisse et immobile, diffère notablement du masque hébété de la paralysie bulbaire. De plus la distribution de l'amyotrophie est toute particulière dans l'une et l'autre maladie, affectant dès le début, dans la myopathie, les muscles du cou, de la ceinture scapulaire, et au contraire les mains, les avant-bras, dans la poliomyélite, avec absence complète de réaction de dégénérescence dans la première.

Ainsi que nous l'avons vu, à une certaine période de l'évolution de la paralysie labio-glosso-laryngée, le trouble de la phonation peut arriver à ce point que l'alalie est devenue complète. On ne confondra point cet état avec l'*aphasie*, dans laquelle il n'existe aucune difficulté d'articulation, et dont l'évolution et le début sont tout différents.

Une fois posé le diagnostic de paralysie bulbaire inférieure, il s'agit de savoir si celle-ci est primitive ou secondaire. Si elle est symptomatique de la *sclérose latérale amyotrophique*, elle s'accompagnera de l'atrophie musculaire et de l'élément spasmodique caractéristiques de cette affection. Il ne faut pas oublier que dans les cas de sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire, l'amyotrophie peut faire défaut pendant presque toute l'évolution de la maladie. Seuls les symptômes bulbaires sont présents, mais à côté d'eux l'on trouvera toujours l'élément spasmodique, l'exagération des réflexes tendineux et en particulier du réflexe massétérin.

Les phénomènes bulbaires sont assez peu fréquents dans le *tabes*. Cependant le syndrome labio-glosso-laryngé peut s'y rencontrer. Il sera alors accompagné de tous les autres symptômes tabétiques : absence des réflexes rotuliens, signe d'Argyll Roberston, troubles urinaires, etc., etc.

Il en est de même dans la *sclérose en plaques*, où, à côté du syndrome bulbaire, on rencontrera la plupart du temps quelques symptômes propres à la maladie primordiale : tremblement, nystagmus, paraplégie spasmodique, etc. Cependant il peut se présenter des cas dans lesquels ces derniers phénomènes font défaut ou sont à peine accentués et dont le diagnostic pourra rester en suspens.

Il est rare au contraire que dans la *syringomyélie* les phénomènes de paralysie bulbaire occupent le premier plan, soit d'emblée, soit pendant le cours de la maladie, abstraction faite de la gravité qu'ils peuvent présenter par eux-mêmes en ce qui concerne le pronostic. Presque toujours ils seront précédés

ou accompagnés des autres symptômes syringomyéliques : troubles de la sensibilité, atrophie musculaire, troubles trophiques, etc.

Si nous nous reportons au tableau que nous tracions plus haut, à propos de l'étiologie du syndrome labio-glosso-laryngé, nous voyons qu'il ne suffit pas de savoir reconnaître par elle-même la paralysie bulbaire et la rapporter, si elle est secondaire, à l'affection qui la cause. Il faut encore apprendre à la distinguer des pseudo-paralysies bulbaires d'origines diverses. Or le diagnostic, à ce point de vue, sera loin de présenter toujours la même facilité, suivant les cas.

La *paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale* devra presque toujours être distinguée avec certitude. Elle débute le plus souvent par un ou deux ictus apoplectiques successifs. Après le premier, accompagné ou non d'hémiplégie persistante, le syndrome labio-glosso-laryngé n'est encore qu'en partie réalisé. Après le second, qui résulte d'un foyer symétrique au premier, il est complété brusquement dans sa totalité. Tel qu'il est à ce moment, il reste dans la suite, à moins que de nouveaux ictus ne viennent aggraver par à-coups la situation. Il ne présente donc pas par conséquent le caractère régulièrement progressif de la paralysie bulbaire vraie. De plus le malade est souvent, mais non toujours, hémiplégique, quelquefois paralysé des deux côtés du corps, avec phénomènes spasmodiques dus à la dégénération descendante du faisceau pyramidal. Enfin l'intelligence est affaiblie, ainsi qu'il arrive chez les malades atteints de ramollissement cérébral à répétition.

La *paralysie pseudo-bulbaire d'origine radiculaire* peut être due à la *myélite bulbaire aiguë*, à l'*hémorrhagie* ou au *ramollissement bulbaire*, affections assez rares, à début brusque ou apoplectiforme et souvent accompagnées d'autres phénomènes qui aident au diagnostic, s'ils ne suffisent pas toujours, malheureusement, à le préciser tout à fait : hémiplégie, hémiplégie alterne, etc.

Il est rare que les *tumeurs du bulbe* produisent exclusivement le syndrome labio-glosso-laryngé. Cependant, si elles sont d'un très petit volume, le diagnostic de la cause peut être quelquefois impossible.

Il est tout à fait exceptionnel que les *tumeurs de la région basilaire* (anévrysmes, gommes), ainsi que les *méningites de la base*, donnent lieu au syndrome bulbaire dans toute sa pureté. De là la rareté de la *paralysie pseudo-bulbaire d'origine basilaire* absolument pure. Lorsqu'elle existe, elle s'accompagne toujours de signes plus ou moins diffus, tels que l'anesthésie douloureuse de la face, les vertiges, les troubles sensoriels, les paralysies oculaires, le tremblement, l'incoordination motrice. La céphalalgie, qui manque complètement dans la paralysie bulbaire vraie, est ici un signe important, et qui tient une grande place dans le tableau clinique de la maladie. Lorsqu'elle se manifeste surtout ou exclusivement pendant la nuit, elle devra toujours faire penser à la syphilis.

La *pseudo-paralysie bulbaire d'origine névritique* est due le plus souvent à une polynévrite plus ou moins généralisée et caractérisée, d'autre part, par de l'atrophie musculaire avec réaction de dégénérescence. Lorsque l'amyotrophie et les troubles sensitifs font défaut, le diagnostic est en réalité à peu près impossible; seule l'évolution ultérieure des accidents permettra de formuler une opinion positive. En effet, la paralysie bulbaire vraie est fatalement progressive. La névrite, au contraire, réalise plus rapidement l'ensemble des phénomènes dont la réunion constitue le syndrome bulbaire, puis ceux-ci restent station-

naires et, dans certains cas, sont même susceptibles de disparaître et de guérir complètement (Dejerine-Klumpke).

Pronostic. — Si nous nous tenons à la paralysie bulbaire inférieure vraie, le pronostic est absolument fatal. Mais il faut faire quelques distinctions suivant qu'elle est primitive ou secondaire

La paralysie bulbaire de la sclérose latérale amyotrophique est de toutes le plus rapidement mortelle. La durée totale de la maladie, dans cette forme, ne dépasse pas deux à trois ans. Vient ensuite la paralysie bulbaire primitive, dont l'évolution peut aller jusqu'à quatre ou cinq ans. Enfin les phénomènes bulbaires de la sclérose en plaques, du tabes, de la syringomyélie, qui aggravent notablement le pronostic de ces affections, peuvent, dans certains cas, rester un certain temps stationnaires et permettre une bien plus longue survie.

Dans tous les cas, pendant l'évolution de la maladie, l'apparition de la paralysie des muscles des mâchoires, des troubles respiratoires et circulatoires, marque le début de la période ultime et doit faire craindre un dénouement fatal à plus ou moins bref délai.

Traitement. — Nous n'avons malheureusement pas les moyens de modifier, par le traitement, la gravité de la paralysie bulbaire vraie. Comme médicaments internes, l'ergot de seigle, le nitrate d'argent, le phosphure de zinc, la picrotoxine, etc., ont été employés sans grand résultat. Extérieurement, on ne devra pas négliger l'emploi des révulsifs et en particulier des pointes de feu sur la nuque et la région cervicale supérieure de la colonne vertébrale.

L'électricité, soit le long de la colonne vertébrale (galvanisation), soit au niveau des muscles atrophiés et paralysés (galvanisation et faradisation), pourra être employée.

Quelques symptômes particuliers demandent à être combattus par des procédés spéciaux. C'est ainsi que l'hypersécrétion salivaire pourra être diminuée par l'emploi de l'atropine. Les troubles de la déglutition et l'inanition qui en résulte, lorsqu'ils sont très accentués, seront palliés par l'alimentation à l'aide de la sonde œsophagienne. Enfin, dans quelques cas, la trachéotomie pourra être rendue nécessaire par la violence des accès de suffocation dus aux troubles respiratoires et à la paralysie du larynx.

CHAPITRE V

LÉSIONS BULBAIRES DIVERSES

POLIOENCÉPHALITES AIGUES ET SUBAIGUES.

A côté de la myélite bulbaire aiguë et de la polioencéphalite supérieure hémorrhagique de Wernicke, existent des formes encore mal connues au point de vue anatomique et qui se traduisent cliniquement par la paralysie aiguë des nerfs bulbo-protubérantiels. Évoluant parfois assez rapidement pour tuer le malade en deux ou trois semaines, elles peuvent aussi prendre une allure moins rapide et légitimer l'appellation de polioencéphalites subaiguës, inter-

médiaires aux formes chroniques et aux formes aiguës. Ces formes subaiguës sont consécutives à des maladies infectieuses comme la diphthérie, la scarlatine, la pneumonie, la fièvre typhoïde. Elles paraissent relever également d'intoxications par le plomb, l'oxyde de carbone, l'alcool.

Le pronostic est beaucoup moins sérieux que dans les formes aiguës et en général elles sont curables. Nous ne connaissons pas d'autopsies publiées qui permettent d'établir si la lésion dans ces cas atteint spécialement les nerfs ou les noyaux.

MYÉLITE BULBAIRE AIGUE.

Étiologie. — Les causes les plus diverses ont été invoquées. L'alcoolisme et le rhumatisme sont incriminés par Leyden. Reinhold l'a observée comme mode de terminaison d'une paralysie bulbaire progressive. Enfin, Mendel a vu se produire des lésions bulbaires et périphériques à la suite d'une diphthérie.

Anatomie pathologique. — Les lésions sont essentiellement diffuses. C'est un mélange d'hémorrhagies capillaires et de foyers de ramollissement. Plus marquées au niveau de la substance grise du plancher et des noyaux bulbaires, elles sont caractérisées par de petites hémorrhagies microscopiques dissociant ou détruisant les centres nucléaires et les fibres qui y aboutissent. On relève de place en place les lésions du ramollissement rouge. Les vaisseaux sont gorgés de sang. Leurs parois sont épaissies et les noyaux ont proliféré. Les leucocytes ont envahi les parois vasculaires et forment au centre du tissu de petits amas isolés. Dans les gaines vasculaires ou au milieu du tissu sont des corps granuleux. Enfin les fibres nerveuses sont détruites en partie et les cylindraxes sont gonflés.

Symptomatologie. — Le début est brusque et rappelle celui de toutes les maladies infectieuses. Frissons, fièvres, élévation de la température, accélération du pouls, vertiges, bourdonnements d'oreilles, céphalalgie et somnolence.

Bientôt les symptômes se précisent et l'on voit apparaître le tableau plus ou moins complet de la paralysie bulbaire.

C'est la paralysie du voile du palais qui ouvre la scène. La voix est nasonnée, la déglutition est gênée, les liquides refluent par le nez. Parfois on assiste à des accès de suffocation dus à l'introduction de parcelles alimentaires dans les voies aériennes. Il peut exister aussi de véritables troubles dyspnéiques, quand le noyau de la 10e paire est intéressé. Le pouls devient irrégulier, rapide. La température dépasse rarement 39°.

La paralysie ne reste pas limitée au voile du palais, elle gagne les muscles de la face et des yeux. Les muscles des lèvres et la langue sont pris.

Les troubles de la parole, d'abord légers, vont en augmentant, et le malade ne peut plus se faire comprendre.

Il y a parésie des membres avec diminution des réflexes. On note également l'affaiblissement progressif de l'intelligence et le malade tombe dans le coma. Ce sont les troubles respiratoires qui amènent la mort. La paralysie du diaphragme a été signalée par Strümpell.

Évolution. Pronostic. — L'évolution de la myélite bulbaire ne dure parfois que quelques jours (quatre à huit). C'est la forme suraiguë. Parfois aussi elle se prolonge pendant deux à trois semaines. Le pronostic est fatal.

Diagnostic. — Cette affection se reconnaît à son évolution progressive et à l'absence d'ictus apoplectique. Ces caractères permettent de la différencier des hémorrhagies et du ramollissement bulbaires.

Traitement. — Il est nul. L'on peut seulement conseiller la révulsion et l'électrisation.

POLIOENCÉPHALITE SUPÉRIEURE HÉMORRHAGIQUE

Historique. — Cette affection est pauvre en documents et c'est seulement sur une dizaine de cas que l'on s'est basé pour en faire une entité morbide. Wernicke, dans son *Traité de la Poliencéphalite supérieure hémorrhagique* (1883), en a rapporté trois cas. Depuis, Thomsen et Kojewnikoff ont publié des observations avec autopsie

Anatomie pathologique. — Les lésions rencontrées ont un peu différé suivant les cas. Parfois il y avait intégrité absolue des noyaux et la substance grise était seule intéressée par des hémorrhagies microscopiques s'étendant aux parois des 3e et 4e ventricules (Wernicke).

Dans les cas de Thomsen, les noyaux étaient pris. La sixième et la douzième paires étaient profondément atteintes. La troisième et la quatrième étaient touchées plus faiblement. Les fibres radiculaires étaient indemnes.

Thomsen [1], qui pense avec la plupart des auteurs que l'alcoolisme doit entrer en ligne de compte dans l'étiologie de cette affection, admet que les lésions nucléaires se rencontrent dans la névrite alcoolique. Il constata, dans un cas supposé de névrite alcoolique de la dixième paire, des lésions indéniables du noyau bulbaire, alors que les fibres radiculaires et le tronc étaient sains.

Symptômes. — Le début est généralement brusque. La céphalalgie, les vomissements s'accompagnent de parésie avec douleurs lancinantes dans les membres. Puis une paralysie bilatérale des muscles extrinsèques des yeux avec ou sans ptosis se déclare. Il y a incoordination dans les mouvements des membres, exagération ou diminution des réflexes sans troubles de sensibilité. On peut constater un certain degré d'obnubilation intellectuelle, mais il y a parfois excitation psychique avec délire et hallucinations.

Pouls, température, réactions électriques, sont normaux.

Durée, terminaison. — La mort est la terminaison habituelle. Elle arrive en quelques jours ou quelques semaines.

Toutefois, dans quelques cas où les auteurs ont cru pouvoir affirmer le diagnostic, la guérison est survenue après une maladie de plusieurs mois (cas de Thomsen, 3 mois; cas de Salomonsohn, 10 mois).

LÉSIONS BULBAIRES EN FOYER.

Ces lésions sont certainement beaucoup plus rares que celles qui s'étendent à la fois au bulbe et à la protubérance.

Leur symptomatologie est pourtant assez spéciale pour mériter une description isolée et pour qu'il soit possible de les différencier de la paralysie nucléaire progressive.

[1] Thomsen, *Arch. f. Psych.*, 1890, Bd. XXI, p. 806.

Le début se fait par un ictus. C'est donc une paralysie bulbaire apoplectiforme[1]. Les membres supérieurs et inférieurs sont frappés de parésie ou même de paralysie, sans qu'on puisse relever de troubles notables de la sensibilité. En quelques heures la maladie est constituée et l'on a vu s'établir une paralysie bulbaire plus ou moins complète. Les troubles de la parole, de la déglutition, de la phonation prédominent. Quand la dixième paire est atteinte, on constate la dyspnée, les modifications du pouls, le hoquet, la toux, les vomissements.

Il est plus rare d'observer en même temps la paralysie du facial, l'anesthésie de la face, la parésie dans le mouvement du maxillaire inférieur (cinquième paire). Ces symptômes relèvent plutôt des lésions bulbo-protubérantielles.

C'est surtout avec les paralysies pseudo-bulbaires d'origine cérébrale que la confusion serait possible. L'absence des réflexes appartient plutôt aux lésions bulbaires. Les troubles respiratoires sont moins marqués en général dans les paralysies pseudo-bulbaires. L'existence d'une hémiplégie ancienne et le développement d'un nouvel ictus s'accompagnant du syndrome bulbaire atténué sont tellement classiques dans l'histoire des paralysies pseudo-bulbaires d'origine cérébrale, qu'il ne faudrait pas hésiter, dans un cas de ce genre, à rejeter le diagnostic de lésion bulbaire en foyer quand bien même les réflexes seraient disparus.

HÉMORRHAGIES BULBAIRES.

Très rares, ces Hémorrhagies, lorsqu'elles se font au voisinage de l'épendyme ou qu'elles sont un peu abondantes, viennent faire irruption dans le 4e ventricule et amènent la mort foudroyante.

Parfois cependant le tableau symptomatique est différent. Il peut y avoir attaque d'apoplexie amenant la mort en quelques heures avec des troubles cardiaques et respiratoires.

Dans certains cas l'Hémorrhagie est le point de départ d'une paralysie bulbaire dont on peut suivre les différentes phases.

Senator rapporte un cas dans lequel l'Hémorrhagie bulbaire aurait produit une paralysie bulbaire aiguë sans ictus initial.

Le *diagnostic* se fait à l'amphithéâtre. L'attaque d'apoplexie et toutes les autres causes de mort subite offrent les mêmes caractères. Quand une paralysie bulbaire succède à un ictus, il faut, si l'on rejette le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire cérébrale, penser à un ramollissement plutôt qu'à une Hémorrhagie.

Nous n'avons pas à insister sur l'étiologie et l'anatomie pathologique de l'Hémorrhagie bulbaire. Les causes et les lésions de cette affection se confondent avec celles de l'Hémorrhagie cérébrale.

RAMOLLISSEMENT BULBAIRE

Étiologie. — Nous pourrions répéter, à propos du Ramollissement bulbaire, ce que nous disions de l'Hémorrhagie bulbaire. Ces affections ont le même

[1] Senator, Apoplektische Bulbärparalysie mit welchselstandiger Empfindungslähmung. *Arch. f. Psychiat.*, Bd. XI.

mécanisme que les affections cérébrales correspondantes. L'embolie, la thrombose, développées dans une artère athéromateuse ou à la faveur de l'artérite syphilitique, amènent l'oblitération de l'artère vertébrale ou de ses branches et produisent l'ischémie du territoire nerveux correspondant.

Symptomatologie. — Le début est variable. L'attaque d'apoplexie peut manquer, et c'est après quelques troubles vertigineux, avec vomissements, céphalalgie, lipothymie, que l'on voit se développer une paralysie bulbaire aiguë. Aux symptômes bulbaires s'ajoutent la parésie ou la paralysie des membres.

L'état vertigineux que nous signalions au début peut persister et réaliser une perte de la notion d'équilibre plus ou moins complète. Chez un malade, la station debout était impossible. Il titubait, chancelait et tombait du côté gauche. A l'autopsie on constata une thrombose de l'artère vertébrale gauche.

Certains troubles sensitifs particuliers ont été signalés. Il y avait anesthésie croisée dans un cas de thrombose de l'artère vertébrale gauche, avec ramollissement de toute la partie inférieure du bulbe.

Marche. Terminaison. — L'évolution est variable. L'on a vu certains cas de survie avec atténuation des symptômes bulbaires. Le plus souvent, après quelques jours surviennent des troubles respiratoires et cardiaques qui emportent le malade. Il y a des cas de mort subite. Lichtheim a signalé la dégénération secondaire des faisceaux pyramidaux avec les symptômes habituels (contractures, exagération des réflexes).

Diagnostic. — L'apparition d'une paralysie bulbaire apoplectiforme permet de poser le diagnostic de ramollissement bulbaire.

Inutile d'insister sur le diagnostic étiologique. Il se confond avec celui du ramollissement cérébral. L'examen du cœur et des vaisseaux, la recherche de la syphilis s'imposent et permettent quelquefois de rattacher le développement du ramollissement à l'embolie ou à la thrombose.

Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique sera écarté, quand même il y aurait contracture et atrophie musculaire, si l'on connaît le début apoplectiforme de la maladie.

Traitement. — La révulsion de l'iodure et le bromure à petites doses et, si l'on soupçonne la syphilis, le traitement mercuriel et ioduré à hautes doses, s'imposent.

Nous n'insisterons pas sur les **TUMEURS DU BULBE**, gliomes, sarcomes, tubercules. Au point de vue anatomo-pathologique, elles ne présentent rien de particulier. Les symptômes auxquels elles donnent naissance sont essentiellement variables et dépendent du siège et de l'étendue des destructions nucléaires. On trouve différemment combinés, suivant le cas, les troubles moteurs des membres et les paralysies bulbaires supérieures ou inférieures. Leur évolution graduelle et progressive s'accompagne des troubles céphaliques que l'on rencontre dans l'histoire des tumeurs cérébrales.

Les **ABCÈS DU BULBE** sont signalés dans deux autopsies d'Eisenlohr(1). La rareté de ces faits et l'impossibilité où l'on se trouve habituellement d'en établir le diagnostic ne permettent que d'en faire simplement mention.

(1) Eisenlohr, *Deutsche Med. Woch.*, 1892, n° 6, p. 111.

MALADIES INTRINSÈQUES
DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Par le D[r] Pierre MARIE.

I

MYÉLITES

Dans l'état actuel de la science, il semble impossible d'écrire dans un Traité de Pathologie Interne un chapitre sur les *Myélites.* Il n'est pas jusqu'au nom lui-même qui ne donne lieu à des controverses. — Toutes les scléroses médullaires sont-elles des Myélites? — Les uns disent Oui, les autres Non; — et notamment l'accord est loin d'être fait sur le point de savoir si les dégénérations secondaires de la moelle doivent prendre place parmi les Myélites ou en être écartées.

Si toute classification *anatomo-pathologique* est impossible, on ne peut davantage s'en rapporter à une classification *étiologique*, nos connaissances à cet égard sont trop incertaines, et l'on ne saurait, par exemple, où placer la *Maladie de Friedreich*, qui pourrait n'être pas une Myélite, et la *Sclérose latérale amyotrophique*, qui en est certainement une et des mieux caractérisées.

Force est donc de rester dans les vieux errements et de faire usage de cette classification bâtarde qui repose tantôt sur la marche clinique : *Myélites aiguës* ou *chroniques*, tantôt sur la localisation des lésions : *Myélites transverses*, *Myélites diffuses*, *leucomyélites*, *poliomyélites*, *méningo-myélites*.

Quoi qu'il en soit, ce fait est certain, le terme « Myélite » laisse beaucoup à désirer; le supprimer serait probablement difficile : mieux vaut donc en restreindre considérablement l'emploi.

La notion qui doit dominer l'histoire des Myélites, c'est que presque toutes ces affections sont essentiellement *secondaires.* Il n'y a pas, ainsi qu'on l'a dit et enseigné trop longtemps, de « Myélites primitives »; toujours [1] le processus inflammatoire est dû à la détermination médullaire d'une maladie générale, ou à l'extension à la moelle d'une affection locale siégeant dans un organe plus ou moins rapproché (les Myélites dues à l'action d'un traumatisme quelconque sont, bien entendu, secondaires par excellence). — Les véritables causes initiales sont : d'une part les *infections*, d'autre part les *intoxications.* — Chacun de ces deux grands facteurs fera l'objet d'un chapitre spécial, il n'y a donc pas lieu de les examiner ici en détail, et même, la plus importante de toutes les infections au point de vue de la pathologie médullaire, la Syphilis, sera étudiée à part.

[1] Exception faite pour les affections médullaires d'origine familiale, telles que la maladie de Friedreich, par exemple; — mais est-ce bien une myélite dans le sens absolu du mot.

Si donc il est question ci-dessous de différentes « Myélites », il doit être bien entendu que ce n'est pas en tant que maladies véritables, mais seulement en tant que complexus anatomo-symptomatiques d'aspect particulier, dont la description spéciale est imposée par la clinique.

Les *Méningo-myélites* ont été décrites à propos de la pathologie des méninges, il n'y a donc pas lieu de revenir sur leur compte.

Les *Myélites disséminées*, comprenant surtout la *Sclérose en plaques* et la *Sclérose multiloculaire diffuse*, seront étudiées, soit à propos de la première de ces affections, soit à propos de la Syphilis médullaire.

Les *Myélites* dites *systématiques* [1] feront chacune l'objet d'un chapitre spécial, et à propos du Tabes seront exposées les raisons pour lesquelles cette lésion médullaire pourrait n'être pas considérée comme une myélite primitive.

Les *poliomyélites* seront également traitées séparément.

Le départ de ces différentes affections étant effectué, il n'en reste pas moins avéré que toute une catégorie de faits cliniques reste à décrire : ce sont ceux que l'on désigne sous le nom de *Myélites transverses*. — Un grand nombre de celles-ci rentrent dans les cadres de la Syphilis médullaire, d'autres seront étudiées à propos de la Sclérose en plaques; parmi celles qui ne peuvent être rattachées à ces affections, la plupart sont également le résultat d'une maladie infectieuse. Les symptômes que l'on observe au cours des Myélites transverses dépendent d'ailleurs entièrement de la hauteur à laquelle la lésion siège dans la moelle. Décrire cette symptomatologie serait donc s'exposer à des redites constantes par rapport aux articles consacrés aux lésions traumatiques et aux lésions en foyer de la moelle. Quant à l'anatomie pathologique des Myélites transverses, elle est loin d'être fixée, et les lésions varient évidemment suivant la nature de l'affection qui est en jeu.

POLIOMYÉLITES [2]

Le chapitre des Poliomyélites est un de ceux que les progrès de la Pathologie Générale et de l'Anatomie Pathologique Neurologique ont le plus profondément modifiés. Une des divisions les plus importantes de ce chapitre, celle consacrée à l'Atrophie musculaire progressive Duchenne-Aran, s'est écroulée de fond en comble, et c'est à peine si de cet amas de décombres quelques

(1) A ce propos, je dois faire remarquer qu'il m'est impossible de comprendre le terme « Myélite systématique » dans le sens que lui ont assigné Charcot et Vulpian. — Je ne crois pas qu'en un point quelconque du système nerveux des fibres à myéline puissent dégénérer d'une façon primitive, autonome, systématique. Toujours, à mon avis, la dégénération d'un système de fibres myéliniques est secondaire à une altération quelconque des cellules qui constituent le centre trophique de ces fibres. — Il ne peut donc être question de dégénération primitive des fibres du cordon postérieur, du faisceau pyramidal, ou de tel autre faisceau. — Je ne voudrais cependant pas, jusqu'à présent, avancer que cette règle soit aussi absolue pour les maladies familiales que pour les affections acquises de la moelle.

(2) Il n'est ici question que des Poliomyélites en général. On trouvera plus loin l'étude de la paralysie spinale infantile, de la sclérose latérale amyotrophique, etc. Ces maladies sont placées les unes après les autres, sans aucune tentative de classification, parce que, dans la période d'évolution où nous nous trouvons, aucune classification ne semble suffisamment rationnelle.

matériaux restent qu'on puisse utiliser. L'Atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran [1], que les anciens auteurs considéraient comme la base la plus solide de la Neuropathologie, a cessé d'exister, sapée d'abord par la Sclérose latérale amyotrophique, puis simultanément par la Myopathie progressive primitive et par les Polynévrites. Celles-ci se sont partagé ses dépouilles. Ont-elles entièrement assimilé leur conquête? — Il serait imprudent de l'affirmer. — Pour ce qui est de la Myopathie progressive primitive, il semble que le terrain gagné lui appartienne sans conteste; mais pour les Polynévrites il en est autrement. Déjà survient une réaction, les travaux se multiplient dans lesquels, à côté de lésions plus ou moins accentuées des nerfs périphériques, on en décrit qui siègent manifestement dans la moelle, au niveau de cette substance grise des cornes antérieures que les plus fervents adeptes de la doctrine des névrites périphériques déclaraient exempte de toute altération. Jusqu'où ira cette réaction, on ne saurait encore le dire; il n'est pas impossible qu'elle parvienne un jour à rendre à la Poliomyélite antérieure chronique sa splendeur première. Pour ma part, j'ai la conviction que, dans la majeure partie des cas, les prétendues névrites périphériques sont purement et simplement la conséquence d'altérations centrales, et que parmi ces altérations centrales celles de la substance grise médullaire jouent un rôle qui n'est pas à dédaigner.

Quoi qu'il en soit, que les lésions de la substance grise des cornes antérieures soient plus ou moins fréquentes, qu'elles soient plus ou moins intenses, le fait est que le point de vue sous lequel on doit les considérer aujourd'hui a considérablement changé, et cela seul constitue un progrès capital. Dans l'ancienne manière de voir, la Poliomyélite antérieure chronique constituait, tant par rapport à l'Anatomie pathologique que par rapport à la Clinique, une entité morbide tout à fait à part. Cette entité morbide consistait essentiellement dans la dégénération des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures; il s'agissait là d'une dégénération s'effectuant d'une façon spontanée par une sorte de destruction autonome de ces cellules; un système anatomique se trouvait ainsi primitivement atteint, d'où le classement de cette affection parmi les maladies *systématiques primitives* de la moelle. — Actuellement on a pu se rendre compte de ce fait que les lésions des cellules des cornes antérieures, lorsqu'elles existent, sont, presque toujours, sinon toujours, consécutives à l'influence de certains agents (infections, intoxications) sur le système nerveux; ce sont des lésions essentiellement *secondaires*. De telle sorte que leur systématisation, tout en étant réelle, se produit par un mécanisme bien différent, puisqu'elle est due uniquement à une action élective sur la substance grise antérieure des facteurs signalés plus haut : *infections*, *intoxications*. Cette action élective n'est d'ailleurs pas pour nous surprendre, car personne n'ignore de

[1] Les Directeurs de ce Traité m'ayant, et je leur en suis très reconnaissant, laissé toute liberté dans la composition de cet article, je dois déclarer que si, contrairement aux usages, je n'ai pas consacré de chapitre à l'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE DUCHENNE-ARAN, c'est uniquement sous ma responsabilité et pour les raisons exposées dans le texte de cet article. — C'est pour les mêmes raisons que j'ai cru ne pas devoir écrire le chapitre PARALYSIE GÉNÉRALE SPINALE SUBAIGUË qui figure dans la plupart des Traités. L'un et l'autre chapitres ne peuvent, à mon avis, être réédifiés que lorsque la question des « polynévrites » aura été définitivement tranchée et lorsque l'on saura définitivement quel est le rôle de la moelle dans la genèse des paralysies et des amyotrophies consécutives aux Infections et aux Intoxications.

quelle finesse de dissociation physiologique sont capables, dans leur action, certains poisons, tels que le curare, la belladone, etc.; rien ne s'oppose donc à ce que les poisons dus aux toxines d'origine microbienne ou produites par l'organisme malade jouissent d'un égal pouvoir de dissociation.

Un chapitre spécial sera réservé aux affections de la moelle consécutives aux Infections et aux Intoxications; l'étude des Poliomyélites dues à ces causes y prendra place; on trouvera également, dans les pages consacrées à la Paralysie Infantile, quelques renseignements sur cette forme singulière de Poliomyélite antérieure chronique qui se développe tardivement dans l'âge adulte chez les sujets atteints pendant l'enfance de paralysie atrophique.

Il reste cependant des cas, en très petit nombre (Oppenheim[1], Nonne) [2], dans lesquels, sans qu'on soit absolument autorisé à admettre l'existence d'une infection ou d'une intoxication, on a vu évoluer une atrophie musculaire progressive due à une lésion des cellules ganglionnaires des cornes antérieures. Il est vrai que dans les deux cas d'Oppenheim et de Nonne la substance blanche n'était pas absolument intacte [3], mais présentait, dans les cordons antéro-latéraux et même dans les cordons postérieurs, des fibres dégénérées en assez grand nombre pour modifier dans certains points la coloration de ces cordons. Ainsi, avec la meilleure volonté du monde, il serait impossible de considérer ces cas comme des exemples de la Poliomyélite exclusivement Antérieure des anciens auteurs. Cette maladie doit donc être rayée des cadres nosologiques en tant que maladie autonome, en tant qu'Atrophie Musculaire Progressive de Duchenne-Aran. — Il faudrait bien se garder d'ailleurs, ainsi que nous venons de le dire, de nier l'existence de lésions poliomyélitiques antérieures aiguës ou chroniques, soit au cours de certaines infections [4] ou intoxications, soit peut-être même dans certains cas de myopathie primitive progressive (Strümpell), soit enfin dans quelques observations d'amyotrophie héréditaire (Hoffmann).

AFFECTIONS MÉDULLAIRES PAR INFECTIONS ET MALADIES GÉNÉRALES

Les Maladies Infectieuses jouent un rôle considérable parmi les causes des affections médullaires, et c'est à elles qu'est dû sans conteste le plus grand nombre de ces affections. Qu'on en juge : *myélites transverses* et *myélites par compression dues à la syphilis*, *méningo-myélites tuberculeuse*, *cérébro-spinale épi-*

(1) OPPENHEIM, *Archiv. für Psychiatrie*, t. XIX, fasc. 2.

(2) NONNE, Klin. u. Anat. Untersuch. eines Falles von Poliomyelitis anterior chronica. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1892, p. 136.

(3) Il me semble d'ailleurs illogique d'admettre, après les recherches de Golgi, Ramon y Cajal, von Lenhossek, Kölliker, etc., sur la structure de la moelle, que les cellules des cornes antérieures puissent disparaître sans que dans différents points des faisceaux blancs de la moelle un certain nombre de fibres dégénèrent. A la poliomyélite doit donc s'ajouter presque toujours un degré plus ou moins prononcé de leucomyélite.

(4) G. H. ROGER, Atrophie musculaire progressive expérimentale. *Académie des sciences*, octobre 1891. — BOURGES, Myélite aiguë diffuse expérimentale produite par l'érysipélocoque. *Société de Biologie*, 18 février 1893. — H. VINCENT. Sur un cas expérimental de poliomyélite infectieuse aiguë ayant simulé le syndrome de Landry. *Archives de médecine expérimentale*, 1893, n° 3, p. 376.

démique, blennhorrhagique, etc... ; *tabes; sclérose en plaques; paralysie infantile; paralysie spinale aiguë de l'adulte*, etc., sans compter les cas dits de *névrites périphériques* qui pourront un jour ou l'autre reprendre leur place parmi les affections médullaires. Voilà une énumération qui comprend plus des deux tiers des maladies de la moelle. En fait, on peut dire qu'à part les Maladies Familiales et la Sclérose latérale amyotrophique (dont nous ignorons absolument l'étiologie), toutes les affections de la moelle sont dues, soit à une Infection, soit à une Intoxication venue ou du dedans ou du dehors. Souvent même il arrive que ces deux processus se combinent entre eux, et l'on voit l'Infection [cela aurait lieu notamment pour la syphilis (Strümpell)] agir sur les fibres et sur les cellules nerveuses au moyen de la toxine qui, sous son influence, est sécrétée dans l'organisme. Dans d'autres cas, au contraire, et j'aurais quelque tendance à ranger parmi ceux-ci certains faits de Sclérose en plaques, il semble que l'agent infectieux agisse en nature, directement, en formant des foyers susceptibles d'extension autonome et même de généralisation.

Les Maladies Infectieuses les plus diverses peuvent exercer une action pathogène par rapport à la moelle ; il serait difficile de les énumérer toutes. Parmi celles qui sont le plus fréquemment en jeu, il faut citer : en première ligne la *Syphilis*, puis les Maladies Éruptives (*variole*, *scarlatine*, *rougeole*, etc...), la *fièvre typhoïde*, l'*érysipèle*, les *septicémies*, les infections dues au *pneumocoque*, d'autres encore, enfin reste tout le groupe des *infections innominées*.

Nous aurons à revenir sur ce sujet à propos des principaux types de maladies de la moelle qui feront l'objet des différents chapitres de ce Traité, il est donc inutile d'y insister ici. Nous nous bornerons à mentionner quelques-uns des faits([1]) qui ne trouveront pas place dans la description de ces types.

C'est ainsi que Hayem et Parmentier([2]), puis H.-M.-W. Dufour([3]), ont appelé l'attention sur les méningo-myélites à marche aiguë ou subaiguë qui se développent quelquefois au cours de la *blennorrhagie*; ces recherches ont été confirmées par celles de Spillmann et Haushalter et par celles de Raynaud.

D'autre part, G.-H. Roger a pu, en inoculant à des lapins des cultures du *streptocoque de l'érysipèle*, déterminer chez ces animaux le développement d'une maladie chronique rappelant assez bien l'Atrophie musculaire progressive et s'accompagnant d'une dégénérescence manifeste des cellules ganglionnaires des cornes antérieures ; — les racines antérieures, les troncs nerveux et les ramuscules périphériques des nerfs demeurant intacts.

Enfin l'*influenza*, avec ses innombrables localisations, peut également déterminer des affections médullaires, ainsi qu'on en trouve des exemples dans la compendieuse bibliographie à laquelle cette infection a donné lieu dans ces dernières années.

En terminant ces généralités sur les affections médullaires d'origine infectieuse, il est bon de faire remarquer que chez les individus morts à la suite

([1]) Il conviendrait de citer ici les recherches de Babinski et Charrin sur une affection spasmodique de la moelle produite chez les animaux par l'action du bacille pyocyanique. Mais ces faits, d'après M. Bouchard, seraient peut-être susceptibles d'une autre appréciation.

([2]) Hayem et Parmentier, Contribution à l'étude des manifestations spinales de la blennorrhagie. *Revue de médecine*, 1888.

([3]) H. M. W. Dufour, Des Méningo-myélites blennorrhagiques. *Thèse de Paris*, 1889, n° 4.

d'une infection aiguë (et je dois tout particulièrement mentionner ici la diphthérie et l'ictère grave), les lésions de la moelle (comme d'ailleurs celles de presque toutes les parties du système nerveux central) présentent une extension tout à fait extraordinaire; on peut s'en rendre compte en employant le procédé de Marchi. Il est fort vraisemblable que ces lésions existent dans beaucoup d'infections un peu sévères, mais avec des intensités diverses. C'est là un fait qu'il est bon de connaître, sous peine d'attribuer à une affection médullaire préexistante des lésions dues uniquement à la maladie intercurrente terminale.

Les **maladies générales** diverses, infectieuses ou non, peuvent exercer une action analogue sur la moelle. A cet égard, il convient de citer les travaux de Lichtheim[1] et de son élève Minnich; ces auteurs ont montré que dans un grand nombre de cas d'anémie pernicieuse on trouve à l'autopsie des lésions surtout des cordons postérieurs[2]. Des lésions plus ou moins analogues peuvent encore s'observer dans d'autres maladies, telles que l'ictère chronique, la maladie d'Addison, etc....

AFFECTIONS MÉDULLAIRES PAR INTOXICATIONS

L'étude des lésions de la moelle consécutives aux Intoxications est, dans les Traités où elle est faite, ordinairement rejetée à la fin du volume, parmi les impedimenta. Logiquement, c'est par ce chapitre qu'il faudrait commencer la description de la pathologie médullaire; du train dont vont les choses, le temps n'est sans doute pas éloigné où l'on agira de la sorte. Les affections médullaires d'origine toxique semblent, en effet, nous montrer la brèche par laquelle il nous sera donné de pénétrer plus avant dans la connaissance des maladies de la moelle.

L'intérêt que présentent ces affections est d'autant plus grand que par leurs lésions comme par leurs symptômes elles peuvent rappeler parfois quelques-unes des plus communes parmi les affections cérébro-spinales dues à une infection. C'est ainsi que certaines manifestations métasyphilitiques (tabes, paralysie spinale syphilitique, paralysie générale) ont jusqu'à un certain point des analogies avec les phénomènes morbides dus à l'ergotisme ou au lathyrisme. Preuve nouvelle que les infections et les intoxications n'ont probablement, dans la majorité des cas, qu'un seul et même mode de procéder : l'action d'une toxine.

Telle est la raison du développement, exagéré au premier abord, qui a été donné à certaines parties du présent chapitre.

La place réservée aux Intoxications d'origine Métallique (*plomb*, *arsenic*) paraîtra relativement mince. C'est que d'une part nos connaissances à ce sujet

(1) Lichtheim, Ueber Veränderungen des Rmarks bei Allgemeinerkrankungen. *Verein f. wissenschaft. Heilk.*, Königsberg, octobre 1889.

(2) Nonne, Beiträge zur Kenntniss der Spinalerkrankungen, etc. (*Arch. für Psych.*, XXV, 2, p. 421), se basant sur deux autopsies personnelles et sur de nouveaux cas de Minnich, donne une description minutieuse des lésions médullaires observées à la suite de l'anémie pernicieuse tant dans les cordons postérieurs que dans les cordons antéro-latéraux; dans ces derniers elles seraient plus irrégulières de forme, d'intensité et de siège et comme disséminées.

sont loin d'avoir le degré de certitude qui serait désirable[1]; d'autre part, les affections médullaires produites par ces agents ne se présentent guère avec des caractères qui les rattachent directement aux grands groupes entre lesquels se partagent les différentes espèces de la neuropathologie médullaire. Peut-être cependant une exception pourrait-elle être faite pour certaines formes d'Atrophie musculaire au cours du Saturnisme; ces formes s'accompagnant de lésions bien nettes des cornes antérieures de la substance grise (von Monakow, Œller, Oppenheim) et pouvant être rangées dans la Poliomyélite antérieure chronique.

L'action des Intoxications d'origine Animale (notamment le *Botulisme*) est encore trop peu connue pour qu'il ait été possible de leur faire une place ici.

Au contraire, parmi les Intoxications d'origine Végétale, il en est quelques-unes dont nous sommes d'ores et déjà à même de signaler toute l'importance.

La première qui ait été bien étudiée, l'*Ergotisme*, peut être considérée comme le prototype de ces affections. On verra plus loin quels sont ses caractères. Ce sur quoi il faut appeler l'attention ici, c'est sur ce fait que les lésions de la moelle dans l'Ergotisme offrent certaines analogies avec celles du Tabes.

Dans le *Lathyrisme* nous voyons se produire tout un ensemble symptomatique et vraisemblablement anatomo-pathologique fort voisin de celui présenté dans la clinique vulgaire par différentes myélites transverses et notamment par cette variété de myélite syphilitique chronique que Erb a récemment décrite sous le nom de « paralysie spinale syphilitique ». La rareté des autopsies, de l'un et de l'autre côté, empêche qu'on puisse comparer ici les lésions, mais tout porte à présumer qu'il s'agit là d'altérations fort analogues, tant dans le domaine des cordons blancs du faisceau latéral que dans celui de la substance grise.

Enfin, la *Pellagre* cause des lésions plus complexes, mais qui, pour cela, n'en sont pas moins intéressantes à comparer avec celles que nous rencontrons dans la clinique vulgaire.

On voit donc que dans tous ces cas, comme je le disais au commencement de ce chapitre, les lésions provoquées d'une façon manifeste par une intoxication, revêtent plus ou moins l'aspect clinique et anatomo-pathologique d'un certain nombre d'affections vulgaires de la moelle. Par une singulière coïncidence, il se trouve que les différentes affections que nous avons citées : Tabes, Paralysie spinale syphilitique, Paralysie Générale, relèvent toutes trois d'une même cause : la Syphilis; mais rien n'empêche de supposer que d'autres affections de la moelle, dues à des infections différentes, puissent également être comparées à celles que déterminent les diverses intoxications. Il est fort vraisemblable que pour un bon nombre de Scléroses Combinées, c'est dans cet ordre de faits qu'il faudra chercher l'explication du processus morbide.

I. — INTOXICATIONS D'ORIGINE MÉTALLIQUE.

Les plus ordinaires sont celles par le plomb et par l'arsenic; on sait que

[1] Oppenheim, Allgemeines und Spezielles über die toxischen Erkrankungen, etc. (*Berliner klin. Wochenschr.*, 30 novembre 1891), pense que les intoxications d'origine métallique prédisposent d'une façon très notable à d'autres intoxications telles que celles par l'alcool et qu'il y a lieu de faire dans la nosographie une place aux « intoxications combinées ».

l'opinion régnante à cet égard est que ces différents agents déterminent des lésions, non pas de la Moelle, mais des Nerfs périphériques. Cependant, de tout temps, on a vu des auteurs s'élever contre cette manière de voir et soutenir l'existence de lésions médullaires bien déterminées au cours de ces intoxications. Parmi les autopsies confirmatives de cette opinion on peut citer celles de von Monakow, de Œller, de Oppenheim, comme nous l'avons dit plus haut, dans lesquelles ces auteurs ont constaté des altérations plus ou moins marquées de la substance grise des cornes antérieures et notamment des grandes cellules ganglionnaires de cette région. D'autre part, L. Stieglitz [1] a récemment montré par ses expériences sur les cobayes que, d'une façon constante, on trouvait, chez ceux de ces animaux qui avaient été soumis à l'Intoxication Saturnine, des lésions des cellules ganglionnaires de la substance grise caractérisées surtout par la vacuolisation de ces cellules.

II. — INTOXICATIONS D'ORIGINE VÉGÉTALE.

A. ERGOTISME.

Les épidémies d'Ergotisme et les symptômes qui les caractérisent ont fait l'objet d'assez nombreuses relations, mais comme il ne s'agit pas ici de l'Ergotisme en général, mais seulement des effets de cette intoxication sur le système nerveux et particulièrement sur la moelle, il ne sera question dans cet article que du remarquable travail de F. Tuczek [2], qui a observé dans un asile d'aliénés 17 cas provenant de l'épidémie qui eut lieu pendant l'automne de 1879 dans le district de Frankenberg, près Cassel. Celle-ci était due à l'usage d'un seigle contenant de l'ergot en très grande quantité (1 à 2 pour 100). Cette épidémie avait porté non seulement sur les hommes, mais aussi sur les animaux (poules) qui avaient mangé de ce mauvais grain. Cette épidémie peut servir de type au point de vue qui nous occupe, car les symptômes qu'elle détermina furent presque exclusivement nerveux; dans un seul cas elle se montra avec un aspect gangreneux, et encore ne s'agissait-il que d'une gangrène superficielle d'un doigt.

Dans ces 17 cas, et chez tous les autres malades soignés à la consultation externe, Tuczek constata les symptômes d'une affection des cordons postérieurs de la moelle; dans 4 autopsies il put vérifier directement l'existence de celle-ci.

L'âge de ces 17 malades variait entre 7 et 48 ans, il y avait notamment 6 enfants au-dessous de 15 ans; on ne peut donc arguer que la lésion des cordons postérieurs était due à une autre cause telle que l'artériosclérose, l'alcoolisme, la syphilis ou autres affections de l'âge adulte ou de la vieillesse.

Ces malades avaient en outre présenté des troubles psychiques (manie) assez prononcés, ainsi que des attaques épileptiques tout à fait analogues à l'épilepsie vraie, mais ces symptômes étant indépendants de l'altération médullaire, il n'en sera pas fait mention ici.

[1] L. Stieglitz, Eine experimentelle Untersuchung über Bleivergiftung. *Arch. f. Psych.*, XXIV, p. 1.

[2] F. Tuczek, Ueber die Veränderungen im Centralnervensystem, etc. *Arch. f. Psych.*, XIII, p. 99.

Comme phénomènes directement attribuables à l'altération médullaire, Tuczek a relevé les suivants : des paresthésies, telles que des fourmillements, des engourdissements, des douleurs fulgurantes, des douleurs en ceinture, la diminution de la sensibilité à la douleur, le défaut d'équilibre les yeux étant fermés, et enfin l'ataxie. Si à cela on joint la perte des réflexes rotuliens qui fut constatée chez tous ces malades, on voit que plus d'une fois l'aspect clinique de ces individus atteints d'ergotisme fut très analogue à celui du tabes le mieux caractérisé.

L'examen anatomique, fait dans 4 cas, vint confirmer d'une façon éclatante les inductions de la clinique; dans chacune des 4 moelles on trouva des lésions des cordons de Burdach assez analogues à celles qui se voient dans le tabes incipiens vulgaire. Tuczek fait remarquer que les cordons de Goll n'étaient pas ou étaient à peine atteints, et il dit textuellement que la seule différence qui, au point de vue anatomique, puisse être invoquée entre le tabes et l'ergotisme, c'est que dans cette dernière affection les lésions se sont développées d'une façon beaucoup plus rapide et qu'il existait un nombre considérable de corps granuleux. Les colonnes de Clarke, que tout d'abord l'auteur avait cru intactes, présentaient une atrophie du réseau des fibrilles nerveuses ainsi qu'il [1] a pris soin de le mentionner dans une rectification ultérieure; c'est là une nouvelle analogie avec le tabes. Il est d'ailleurs impossible de savoir exactement quel est le point de départ de ces lésions à apparence tabétique; pour une certaine part il est *exogène*, et peut-être est-il dû à une altération des cellules des ganglions spinaux; pour une autre part il semble qu'il soit aussi *endogène* et provienne d'une altération de la substance grise médullaire. Au point de vue étiologique, le mode de production des accidents nerveux de l'Ergotisme est assez singulier; il arrive en effet souvent que ceux-ci surviennent à une époque où les accidents aigus de l'intoxication ont disparu et où les malades ont même depuis quelque temps déjà [2] complètement cessé l'usage des grains avariés. La tendance générale est vers une amélioration progressive; cependant les attaques épileptiformes peuvent continuer pendant longtemps encore. De même pour le réflexe rotulien; on voit son absence persister pendant des années après la cessation de l'intoxication et des principaux accidents qui l'avaient accompagnée. C'est ainsi que Tuczek, ayant fait une enquête en 1886 sur les malades

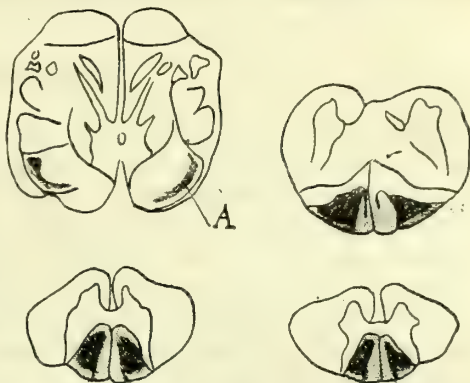


Fig. 54. — Moelle et bulbe dans un cas d'Ergotisme (d'après Tuczek). Les lésions les plus intenses sont désignées par une tache noire; les lésions les moins intenses, par une teinte grisâtre.

[1] F. Tuczek, *Wanderversammlung der Südwestdeutschen Neurologen*, 1886.

[2] On sait que dans la paralysie arsenicale et dans la paralysie diphthérique, on voit d'ordinaire la paralysie se montrer plus ou moins longtemps après la cessation de l'intoxication arsenicale ou la guérison de la diphthérie.

qu'il avait soignés en 1879-1880, apprit que dans cette période de 6 ans, sur 25 individus atteints d'ergotisme à manifestations nerveuses, 5 étaient morts; chez tous le réflexe rotulien était resté absent, sauf chez deux où il avait reparu des deux côtés; enfin chez un troisième malade le réflexe rotulien n'était revenu que d'un seul côté et demeurait absent à l'autre jambe. On remarquera, et cela pourrait faciliter le diagnostic dans des cas douteux, que dans l'Ergotisme on ne trouve pas les phénomènes oculaires spéciaux au tabes (il peut exister un certain degré d'amblyopie sous l'influence de la cachexie ergotée, mais jamais Tuczek n'a vu la perte des réflexes pupillaires); enfin les troubles urinaires et génitaux semblent y être rares ou tout au moins très peu prononcés.

B. — LATHYRISME.

Les effets funestes qu'offre pour l'homme et certains animaux l'alimentation avec les différents *lathyrus* sont connus depuis fort longtemps, et Ramazzini en 1691 les signalait déjà pour les avoir observés dans le duché de Modène. De même Duvernoy en 1770. Doir (1785) avance que la farine de gesse mêlée à celle de blé dans le pain détermine la rigidité des membres inférieurs. Cependant l'étude de cette affection ne date guère que du XIXe siècle avec Desparanches (de Blois) (1829), qui avait suivi une épidémie de Lathyrisme en Loir-et-Cher, avec Irving (1856-1886) qui observait dans les Indes Anglaises, et plus récemment avec Cantani [1], Brunelli [2], Bouchard [3], Proust [4], Bourlier [5], dont les descriptions nous ont permis de nous faire une idée nette des symptômes observés.

L'intoxication dont il s'agit est due à l'ingestion d'une gesse désignée suivant les localités et aussi suivant ses variétés sous les noms de chiche, grosse chiche, jarosse, pois jarosse, charosse, jarzeau, gesse chiche, etc., répondant dans les classifications botaniques à différents lathyrus : *L. sativus*, *L. cicera*, *L. clymenum*.

L'usage de cette légumineuse pour l'alimentation de l'homme n'a d'ailleurs lieu que dans les époques de mauvaise récolte ou même de véritable famine (aux Indes, en Algérie), car son goût est loin d'être agréable. Le principe actif qu'elle contient semblerait être un alcaloïde (Londe et P. Marie, Astier). La cuisson à laquelle sont soumis les aliments qui contiennent la farine de gesse ne paraît pas atténuer notablement le pouvoir nocif de celle-ci, cependant les individus qui en Algérie se nourrissent de la préparation connue sous le nom de *couscoussou* seraient plus souvent atteints de Lathyrisme que ceux qui mangent cette farine sous forme de galette, cette dernière ayant été soumise à une température plus élevée que le couscoussou.

Quoi qu'il en soit, voici quels sont les troubles médullaires déterminés par

[1] CANTANI, Latirismo. *Il Morgagni*, XV, 1873.

[2] BRUNELLI, *Transactions of the seventh session of the International Medical Congress*, vol. II, p. 45.

[3] BOUCHARD, Relation de son voyage en Algérie. In P. Marie. Lathyrisme et béribéri. *Progrès médical*, 1883.

[4] PROUST, Sur le Lathyrisme médullaire spasmodique. *Bull. de l'Acad. de méd.*, 1883, p. 829-859.

[5] BOURLIER, Le Lathyrisme. *Alger médical*, septembre 1882.

cette intoxication : Ce qui frappe tout d'abord chez ces malades, c'est l'existence d'une paraplégie spasmodique en général très accentuée. Voici ce qu'en dit le professeur Bouchard, qui en 1883 parcourut les régions de la Kabylie atteintes d'une épidémie de Lathyrisme : « Ils marchent un peu inclinés en avant ; leurs mouvements sont lents et raides ; chaque pas s'accompagne d'une secousse constituée par deux ou trois saccades qui causent une propulsion en avant, et ils ne gardent l'équilibre qu'en s'appuyant des deux mains sur un long bâton qu'ils piquent dans le sol à quelques pas, directement devant eux : sans cet appui ils tomberaient en avant. Ils marchent la jambe raidie en extension sans fléchir le genou, et fauchent nécessairement. Pendant ce mouvement de circumduction, la pointe est dirigée en bas, le pied en rotation légère sur son bord interne, les orteils fléchis heurtent les aspérités du chemin : il en résulte que presque tous les malades présentent des excoriations ou des plaies sur la face dorsale des orteils. Le pied s'applique sur le sol d'abord par la pointe. Dès que, par la continuation du mouvement du corps, tout le poids est supporté par ce pied, le talon s'élève par deux ou trois saccades convulsives qui produisent la propulsion signalée plus haut. Si le malade s'arrête, les secousses convulsives des muscles continuent à se produire et déterminent des oscillations verticales de tout le corps, qui obligent encore le malade à s'appuyer sur son bâton pour maintenir l'équilibre ; mais bientôt ces mouvements involontaires devenant incommodes, il s'assied, les jambes complètement étendues ; on voit alors se continuer pendant quelques instants les mouvements oscillatoires du pied. ...Les réflexes tendineux sont très nettement exagérés, et l'on produit le phénomène du pied avec la plus grande intensité. Les membres inférieurs sont constamment en extension ; on peut cependant fléchir les genoux et les pieds, mais on sent une certaine résistance, et l'on produit ainsi le phénomène du pied. Absolument rien de constatable à la vue du côté des membres supérieurs. »

De cette description, corroborée d'ailleurs par celles de Proust, de Bourlier, etc., on peut nettement conclure que dans le Lathyrisme le phénomène principal consiste dans une *paraplégie spasmodique* ; celle-ci peut, mais dans quelques cas seulement, être assez prononcée pour déterminer une extension permanente des jambes et maintenir les malades au lit.

On voit en outre que ces phénomènes spasmodiques sont uniquement localisés aux membres inférieurs, les membres supérieurs sont indemnes ; il est probable cependant qu'à leur niveau les réflexes tendineux sont également exagérés.

Les auteurs ne sont pas d'accord quant à la manière dont se comportent les muscles des jambes ; pour quelques-uns (Cantani) il existerait de l'atrophie musculaire, pour d'autres auteurs les muscles conserveraient leur volume normal.

Un autre symptôme très fréquent consiste dans les troubles de la miction ; quelquefois il s'agit de rétention d'urine, le plus souvent d'incontinence.

A ces troubles de la miction il faut joindre ceux qui portent sur les fonctions génitales, il existe en effet, et dès le début, une diminution de la puissance sexuelle qui, dans un bon nombre de cas, va jusqu'à l'impuissance absolue.

Les auteurs diffèrent un peu quant à l'appréciation qu'ils portent sur l'état de la sensibilité ; ce qui, d'après leurs descriptions, semble le plus probable,

c'est qu'il existe en général un certain degré de paresthésie, bien plus que d'anesthésie vraie. Aussi, quoique l'acuité sensitive soit souvent amoindrie, les malades n'en continuent pas moins à avoir la perception assez nette des impressions cutanées au niveau des membres inférieurs; c'est ainsi qu'un des Arabes vus par Proust disait sentir très bien les puces qui le piquaient ou les épines du chemin.

Les fonctions psychiques, de même que les mouvements des membres supérieurs, seraient entièrement respectées.

Quant au mode de début de cette affection, nous manquons de documents tout à fait précis. Pour quelques auteurs, le début serait généralement brusque; du jour au lendemain, du soir au matin, on pourrait voir la paraplégie survenir. Pour d'autres, les premiers accidents paralytiques s'accompagneraient d'une fièvre assez vive. Enfin certains auteurs, et ceux-ci semblent être dans le vrai, décrivent à la paraplégie lathyrique des phénomènes prodromiques consistant dans des sensations ébrieuses, dans des fourmillements, dans un engourdissement des jambes, parfois dans des névralgies en ceinture au niveau de la partie inférieure du tronc, mais il est rare qu'à une époque quelconque de la maladie on constate de véritables douleurs.

La marche de ces accidents est variable; ce n'est que dans des conditions exceptionnelles qu'ils vont jusqu'à déterminer la mort; parfois les phénomènes restent en l'état, la paraplégie subsiste; mais dans la majorité des cas on observe une tendance manifeste à l'amélioration, les troubles vésicaux et génitaux cèdent les premiers, puis la paraplégie elle-même diminue d'intensité et enfin disparaît entièrement (Prengrueber, Bouchard), de telle sorte que la guérison est complète.

Les accidents du Lathyrisme tels qu'ils viennent d'être décrits présentent une analogie extrême avec ceux de la forme de Syphilis médullaire connue sous le nom de Paralysie Spinale Syphilitique (Erb); ce sont, en effet, la même paraplégie spasmodique, les mêmes troubles vésicaux et génitaux, les mêmes paresthésies. On comprendrait donc qu'on se demandât si les malades considérés comme affectés de Lathyrisme ne seraient pas purement et simplement des syphilitiques. Aucun doute n'est possible à cet égard, non seulement par suite de l'absence chez ces malades de tout antécédent syphilitique, mais surtout par le fait que l'affection que nous étudions ici survient d'une façon épidémique, chez des individus dont l'alimentation s'est trouvée considérablement modifiée par suite de l'insuffisance des récoltes. Ce caractère épidémique est tellement marqué que, dans certains pays (Algérie), on a vu 1 sur 10 et même 1 sur 8 des habitants être frappé dans une même commune. Il faut, en outre, relever ce fait que l'influence de l'intoxication lathyrique s'exerce non seulement sur les hommes, mais aussi sur les animaux, du moins sur certains d'entre eux (canards, oies, cochons, etc...); les chevaux sont particulièrement sensibles à cette intoxication : celle-ci produit chez eux, soit la paraplégie spasmodique comme chez l'homme, soit un cornage très intense par paralysie bilatérale des cordes vocales.

Il reste à rechercher de quelle nature est la lésion médullaire causée par l'action des lathyrus; par malheur, les autopsies à cet égard manquent jusqu'ici complètement et l'on est forcé de s'en tenir à des suppositions basées

sur les inductions que permet l'étude des phénomènes cliniques. La production d'une paraplégie spasmodique aussi nettement caractérisée avait induit certains auteurs (Brunelli, Pierre Marie) à admettre qu'il s'agit dans le Lathyrisme d'une lésion analogue à celle que l'on assignait au tabes dorsal spasmodique, c'est-à-dire d'une altération primitive des cordons latéraux. En considérant les choses de plus près, et laissant de côté le tabes dorsal spasmodique, qui n'a rien à faire ici, on est conduit à penser qu'il s'agit là, comme toujours, d'une altération des cellules de la substance grise, altération qui aurait pour résultat un certain degré de dégénération secondaire des cordons latéraux et par conséquent la production des phénomènes spasmodiques. La localisation très étroite de ces phénomènes spasmodiques indique le peu d'étendue en hauteur de la lésion, qui pourrait être comparée plus ou moins à une myélite transverse; les troubles urinaires et génitaux sont un nouvel argument en faveur d'une lésion de la substance grise. Mais cette altération de la substance grise est-elle véritablement « en foyer », c'est-à-dire s'agit-il d'une destruction grossière de toute la région, comme le ferait un ramollissement de la moelle (Proust)? Les améliorations et même les guérisons constatées dans la plupart des cas ne tendraient pas à le faire croire, bien que la brusquerie du début signalée par quelques auteurs puisse être invoquée en faveur de cette manière de voir. Il semble plus probable que le Lathyrisme exerce une action élective sur une certaine région de la substance grise médullaire et sur certains éléments de celle-ci. L'étude des cas de ce genre, soit chez l'homme, soit chez les animaux, semble devoir permettre de pénétrer le mécanisme de production d'un certain nombre d'affections médullaires, tout au moins de celles qui s'accompagnent de paraplégie spasmodique.

C. — PELLAGRE.

La connaissance des altérations médullaires qui accompagnent la Pellagre est déjà ancienne. Bouchard [1] les avait, en 1864, constatées très nettement dans un cas de cette affection, mais c'est surtout à Tuczek [2] et aux auteurs italiens (Tonnini [3], Belmondo [4], etc.), que nous devons de les connaître avec de plus grands détails.

De même qu'une autre intoxication alimentaire, l'Ergotisme, avec laquelle on l'a souvent comparée bien qu'elle en diffère très notablement, la Pellagre affecte souvent le cerveau et particulièrement les facultés mentales; d'où la fréquence des cas de folie pellagreuse. Aussi est-ce surtout sur des malades internés dans des asiles d'aliénés qu'ont été faites les recherches dont il vient d'être question. Il y a là une complexité inhérente à la nature des faits. Quoi qu'il en soit, on n'aura en vue dans cet article que les manifestations médul-

(1) Bouchard, Étude d'anat. pathol. sur un cas de pellagre. *Gaz. méd. de Paris*, 1864, n° 39.

(2) Tuczek, Ueber die nervösen Störungen bei der Pellagra (*Deutsche med. Wochenschr.*, 1888, n° 12) et Monographie sur la Pellagre parue en 1893.

(3) Tonnini, I disturbi spinali nei pazzi pellagrosi. *Rivista sperimentale di Freniatria*, vol. IX et X, 1883, 1884.

(4) Belmondo, Alterazioni del midollo spinale nella Pellagra. *Rivista sperimentale di Freniatria*, vol. XV et XVI, 1889, 1890.

laires de la Pellagre, ce sont les travaux de Tuczek qui ont fourni une bonne part des documents mis en œuvre.

Sous le rapport anatomo-pathologique, les lésions que l'on constate ordinairement sont les suivantes :

Du côté des méninges il existe parfois un épaississement plus ou moins marqué, présentant les indices d'un processus lepto-méningitique et s'accompagnant d'une production exagérée de plaquettes osseuses.

Du côté de la moelle les lésions sont souvent très prononcées. Dans la substance grise, on constate des altérations variées des cellules ganglionnaires des cornes antérieures consistant soit dans l'atrophie simple de celles-ci, soit dans leur atrophie pigmentaire. Les fibres nerveuses contenues dans la substance grise seraient ordinairement conservées, même à l'intérieur des colonnes de Clarke.

Les altérations de la substance blanche sont infiniment plus marquées et plus caractéristiques : sur 8 cas qu'il a examinés, Tuczek aurait constaté 2 fois l'existence d'une sclérose limitée aux cordons postérieurs; dans les 6 autres cas, il y avait sclérose combinée des cordons postérieurs et de la partie postérieure des cordons latéraux. Pour Belmondo, on trouverait dans tous les cas cette sclérose des cordons latéraux associée à celle des cordons postérieurs.

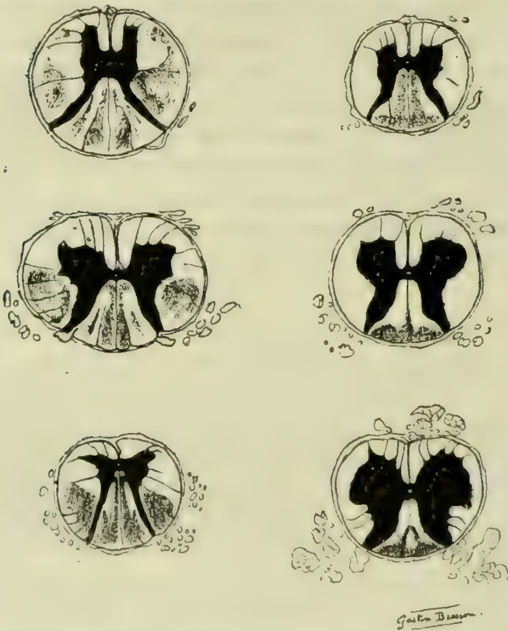


Fig. 55. — Coupes de moelle pellagreuse (d'après Tuczek, cas de Grillenzoni, planche VI). — La coupe située en haut et à gauche représente la 3e cervicale, les suivantes sont la 5e cervicale, la 6e dorsale, la 1re lombaire, la 3e lombaire, la 5e lombaire.
On remarquera que sur aucune de ces coupes il n'y a d'altération de la *zone cornu-radiculaire*, c'est-à-dire de la partie du cordon postérieur immédiatement accolée au bord interne de la corne postérieure. Dans les coupes de la région cervicale le faisceau en virgule est altéré.

Les caractères de l'altération des cordons postérieurs seraient assez particuliers, d'après la description de Tuczek. En effet, la dégénération frappait surtout les parties médianes des cordons postérieurs, épargnant presque toujours les zones radiculaires; quant à la dégénération constatée dans le cordon latéral, elle semblait porter particulièrement sur le faisceau pyramidal, le faisceau cérébelleux direct restant intact; seul le faisceau pyramidal croisé était atteint, à l'exclusion du faisceau pyramidal direct; le faisceau intermédiaire du cordon latéral semble également participer assez souvent à cette altération. La dégénération des cordons postérieurs ne présenterait jamais une très grande intensité et ne serait nullement comparable à celle qui se voit dans le tabes confirmé; au contraire, celle des cordons latéraux peut être très marquée, presque aussi marquée que dans la sclérose latérale

amyotrophique. Les lésions des cordons postérieurs seraient beaucoup plus prononcées dans la région cervicale et dans le tiers supérieur de la région dorsale; celles des cordons latéraux le sont davantage dans la région dorsale, surtout dans le tiers moyen et dans le tiers inférieur de cette région (Belmondo).

Quant aux symptômes déterminés par ces différentes lésions, ils consistent principalement en des phénomènes spasmodiques. On observe, en effet, tous les caractères de la démarche particulière à la paraplégie spasmodique, les réflexes rotuliens sont le plus souvent exagérés, ils peuvent manquer cependant; fréquemment aussi il existe du clonus du pied; parfois un tremblement d'origine spasmodique (Belmondo).

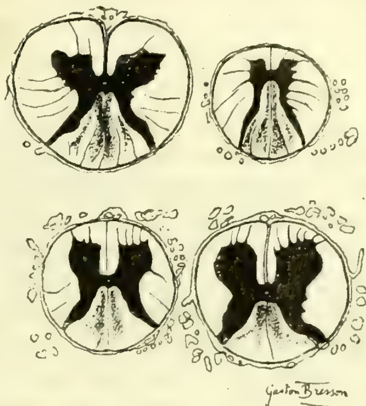


Fig. 56. — Coupes de moelle pellagreuse (d'après Tuczek, cas de Gurzon, planche V). — La première de ces coupes représente la 6[e] cervicale, à droite de celle-ci est la 6[e] dorsale, au-dessous et à gauche la 1[re] lombaire, la dernière est la 2[e] lombaire. — On remarquera que sur aucune de ces coupes la zone cornu-radiculaire n'est atteinte; sur les coupes de la région cervicale et de la région dorsale le faisceau en virgule est dégénéré.

Les troubles de la sensibilité font défaut ou sont très peu accentués; quand ils existent, ils consistent plutôt en hyperesthésie qu'en anesthésie.

L'atrophie musculaire ne fait pas non plus partie du tableau clinique de cette affection, malgré l'existence des lésions signalées plus haut dans la substance grise.

On ne constate pas d'ataxie véritable dans les mouvements des membres inférieurs, bien qu'il y ait une dégénération manifeste des cordons postérieurs, mais il convient de remarquer (Belmondo) que cette dégénération étant beaucoup plus marquée dans la région cervicale supérieure et dans le tiers supérieur de la région dorsale, cela expliquerait l'intégrité des mouvements des membres inférieurs, tandis que dans certains cas les mouvements des membres supérieurs seraient réellement atteints d'une ataxie plus ou moins prononcée.

Quant aux pupilles, elles ne présentent pas l'immobilité réflexe qu'il est si fréquent d'observer dans le tabes, cependant leurs réactions sont souvent lentes à se produire; elles sont ordinairement affectées de myosis.

En résumé, au point de vue symptomatique, le tableau de l'affection emprunte un plus grand nombre de traits à la dégénération des cordons latéraux qu'à celle des cordons postérieurs.

L'influence étiologique de la Pellagre sur la production des lésions et des troubles dépendant du système nerveux est ici indiscutable, quelle que soit l'opinion que l'on se fasse de la nature même de la Pellagre : intoxication (Lombroso) ou infection (Belmondo).

Il nous a paru intéressant de donner ici cette rapide esquisse de la « Moelle Pellagreuse » parce que dans celle-ci, ainsi qu'on en peut aisément juger, les analogies sont nombreuses avec les lésions médullaires de la Paralysie générale, et avec un certain nombre de cas de Scléroses combinées. Dans les premières nous connaissons le rôle joué par la syphilis, mais quant à l'étiologie des secondes, nous ne savons pas grand'chose : la comparaison de ces diffé-

rentes lésions, au point de vue de la Pathologie générale, est donc particulièrement intéressante.

MYÉLITE AIGUË

Les Myélites aiguës sont loin d'être rares. Une des plus fréquentes et des mieux étudiées est celle que l'on désigne communément sous le nom de Paralysie Spinale Infantile. Celle-ci fera l'objet d'un article spécial. Il est question également dans ce volume, sous les titres *Infections* et *Intoxications*, *Syphilis médullaire*, d'un certain nombre de modalités de cette affection, d'où l'inutilité de revenir sur ce sujet. Le nom de « Myélite aiguë » est employé dans les Traités de Pathologie pour désigner surtout les cas de myélites diffuses à marche rapide sur lesquels nos connaissances, tant au point de vue de l'étiologie et de la nature qu'à celui de l'anatomie pathologique, sont encore trop incomplètes pour que nous ayons pu les isoler en groupes et en entités spéciales. Il s'agit donc ici d'un « Caput mortuum » au sujet duquel il ne servirait à rien de vouloir déguiser notre ignorance. — La Myélite aiguë ne saurait être érigée en espèce morbide, et il est à souhaiter que cette rubrique, qui a pu à la vérité rendre des services, au point de vue des classifications nosologiques, soit de plus en plus tenue pour ce qu'elle est, et demeure un simple terme générique, les cas qu'elle englobe différant les uns des autres d'une façon souvent très marquée.

La Myélite aiguë a fait, dans la première moitié de ce siècle, l'objet de multiples travaux qui ont motivé la constitution et la conservation de ce groupe morbide. Les noms d'Ollivier d'Angers, d'Abercrombie, de Lallemand, de Bouillaud, d'Andral, de Rostan, etc., doivent être mentionnés. Plus près de nous Virchow, Leyden, Hayem, Vulpian, l'ont étudiée d'une façon plus fructueuse. Récemment Oppenheim n'a pas hésité à nier presque son existence, et cette opinion du neurologiste berlinois a motivé une réponse de Leyden dans laquelle cet auteur a de nouveau exposé sa manière de voir sur cette question. Pick (in *Real-Encyclopaedie der gesammten Medicin*) a également donné une description très soignée de la Myélite aiguë.

Étiologie. — Les considérations exposées aux chapitres *Infections*, *Intoxications*, *Myélite transverse* (par compression ou traumatisme) nous dispensent de nous étendre ici sur ces différents points. Nous rappellerons seulement que le *froid* a été incriminé tout particulièrement par un certain nombre d'auteurs. Il est possible que cette cause puisse agir seule, il est également possible qu'elle ne fasse que jouer un rôle occasionnel par rapport aux infections. — Les mêmes réserves sont à exprimer pour ce qui a trait au *surmenage*.

Anatomie pathologique. — Au point de vue macroscopique, des états fort différents de la moelle ont été décrits comme appartenant à la Myélite aiguë : *Ramollissement rouge*, *ramollissement jaune*, *ramollissement gris* (Leyden).

Au point de vue microscopique, les faits les plus saillants sont ceux qui indiquent une désintégration médullaire plus ou moins profonde.

Tout d'abord on constate une abondance remarquable de corps granuleux;

les corps amyloïdes s'observeraient fréquemment aussi, d'après les auteurs. Les cylindres-axes sont ou détruits, ou sectionnés, ou granuleux; un certain nombre présentent une hypertrophie, parfois très marquée. Les cellules nerveuses participent, bien entendu, au processus inflammatoire, tantôt granuleuses, tantôt pigmentées ou d'une translucidité particulière; globuleuses, on les voit perdre dans d'autres points leurs prolongements et présenter les signes d'une atrophie qui va jusqu'à la disparition complète.

Quant aux vaisseaux, leurs lésions sont également fréquentes et d'autant plus accusées que, dans certain cas, c'est par leur intermédiaire que le processus semble avoir débuté; leurs différentes parois, leurs gaines lymphatiques, sont le siège d'altérations diverses. Il n'est pas rare d'observer à leur voisinage des infiltrations hémorrhagiques.

Le tissu interstitiel présente un état de sclérose généralement proportionnel à la durée de l'affection, à son intensité, à sa localisation; lorsque cette sclérose est disséminée et siège dans un certain nombre de foyers, elle apparaît sous forme d'îlots nombreux et plus ou moins étendus.

Les méninges peuvent participer à l'inflammation, mais d'une manière assez variable.

Enfin il faut signaler encore les lésions de dégénération ascendante et descendante qui existent lorsque la localisation des lésions et leur durée en permettent la production.

Symptômes. — Ceux-ci, on le comprendra d'après ce que nous avons dit de la variété des cas rangés sous le nom de *Myélite aiguë*, sont extrêmement différents d'un cas à l'autre. Nous avons vu d'ailleurs qu'il ne s'agissait pas ici d'une entité morbide, il ne saurait donc être question d'un ensemble symptomatique univoque.

Le *début* se fait souvent par l'apparition de phénomènes généraux avec mouvement fébrile plus ou moins accentué, ce qui s'explique aisément étant donnée l'origine infectieuse de la plupart des cas de myélite aiguë. Parfois, mais beaucoup plus rarement, ce sont des convulsions, avec ou sans perte de connaissance, qui ouvrent la scène. Il est assez fréquent que les premiers symptômes soient d'ordre sensitif : fourmillements, engourdissements, paresthésies diverses; dans le cours de la maladie ces symptômes pourront augmenter et l'on constatera alors des anesthésies ou des hyperesthésies plus ou moins limitées.

Les troubles de la motilité se montrent, soit dès le début, soit un peu plus tard; ils surviennent tantôt graduellement, tantôt brusquement, et sont très variables aussi bien dans leur intensité que dans leur localisation. Ils siègent plus ordinairement sur les membres inférieurs; la bilatéralité est ordinaire mais parfois avec prédominance d'un côté. On trouvera, à propos des lésions transverses de la moelle, l'étude comparative de ces troubles moteurs suivant la localisation des lésions à tel ou tel segment médullaire. On voit aussi assez souvent se produire des contractures des membres ou des rétractions musculaires et tendineuses telles que les membres inférieurs étant fortement fléchis au niveau du genou se croisent en X et restent ainsi immobilisés avec les talons rapprochés des fesses et les genoux inclinés vers la poitrine.

Les réflexes cutanés et tendineux sont parfois abolis dans la période initiale, quelquefois ils demeurent absents, d'autres fois ils reviennent et finissent par être exagérés. Assez souvent ils sont exagérés d'emblée. On peut aussi voir les réflexes cutanés absents, tandis que les réflexes rotuliens sont considérablement augmentés.

Les troubles circulatoires, vaso-moteurs et trophiques dans les membres atteints de paralysie appartiennent assez fréquemment au tableau symptomatique de la Myélite aiguë. Parmi ces troubles, il faut citer le refroidissement des membres, leur coloration blanche ou violacée, l'œdème, les eschares, soit du talon, soit de la région sacrée.

Les réservoirs (vessie, rectum) sont souvent atteints d'incontinence ou de rétention.

Quant aux fonctions génitales, elles sont ordinairement intéressées d'une façon plus ou moins complète et durable.

Marche. Pronostic. — La marche de la Myélite aiguë est essentiellement variable : les malades meurent quelquefois en peu de jours, ou bien la terminaison fatale se fait plus tardivement, soit parce que les muscles respiratoires sont peu à peu atteints par la paralysie, soit parce que la présence d'eschares ou d'une cystite amène des accidents d'infection, soit enfin par suite de complications pleuro-pulmonaires. Mais la terminaison est loin d'être toujours fatale, et alors on observe le passage à l'état chronique avec ou sans amélioration des principaux symptômes. La guérison peut aussi survenir avec restitution complète des fonctions.

Traitement. — Il devra s'inspirer surtout des indications causales, mais il ne faut pas se dissimuler que dans un trop grand nombre de cas on sera réduit à instituer un traitement purement symptomatique. Dans cet ordre d'idées, la révulsion, avec ses différents modes, constituera une médication de choix. On surveillera attentivement le rectum et la vessie et l'on s'efforcera de s'opposer à la production des eschares. Quant à l'électricité, il faudra bien se garder de l'appliquer, du moins pendant les périodes initiales.

PARALYSIE SPINALE INFANTILE

Historique. — Le premier auteur qui ait donné une description d'ensemble de la Paralysie spinale infantile est Heine (1840), dont la monographie sur ce sujet est restée justement célèbre. Puis vinrent les travaux de Rilliet et Barthez, de Kennedy et surtout de Duchenne de Boulogne, qui étudia cette affection au point de vue clinique, avec une précision inconnue jusqu'alors; il faut également signaler d'une façon spéciale la thèse de Laborde. — Les notions anatomo-pathologiques ne furent acquises que plus tard, et grâce aux travaux de Cornil (1863) et surtout de Prévost et Vulpian (1865), de Lockhart Clarke (1868), de Charcot et Joffroy (1870), grâce auxquels on put enfin se rendre compte de ce fait que la lésion essentielle de la Paralysie infantile avait spécialement pour siège la substance grise de la corne antérieure. Puis vin-

rent les travaux confirmatifs de Parrot et Joffroy, de Leyden, de Schultze, etc..., et celui tout particulièrement intéressant de Roger et Damaschino. Par ces différents travaux l'entité morbide « Paralysie spinale infantile » s'est trouvée constituée à peu près telle que nous la connaissons aujourd'hui, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique; les progrès qui ont été faits depuis lors dans ces deux directions n'ont plus guère porté que sur des points particuliers. Par contre il semble qu'aujourd'hui, grâce aux progrès de la pathologie générale, on soit à la veille d'une transformation totale dans l'opinion que l'on doit se faire de la nature de cette affection, si le nouveau point de vue que je me suis efforcé d'exposer dans mes Leçons sur les Maladies de la Moelle est reconnu exact.

Symptomatologie. — Nous aurons d'abord en vue les cas appartenant à la forme typique, puis nous examinerons ensuite les formes anomales.

A. ***Début***. — Le début est fébrile. Cette fièvre initiale peut être assez intense, la température atteint alors 39, 40° et plus, et des symptômes généraux plus ou moins graves, du côté des différents organes, l'accompagnent : phénomènes gastro-intestinaux, vomissements, etc.... Souvent aussi, en même temps que cette fièvre, on observe des phénomènes nerveux assez prononcés : céphalalgie, abattement, rachialgie, somnolence ou même coma, délire, convulsions. Ces dernières peuvent être localisées soit à la face, soit aux extrémités, ou même se borner au grincement des dents et à un strabisme passager, ou au contraire se généraliser et se présenter sous la forme d'une véritable attaque d'éclampsie; ces attaques durent tantôt une ou deux heures seulement, dans d'autres cas plusieurs jours, et la mort peut survenir avant que l'enfant ait repris connaissance; parfois elles sont uniques, parfois elles se montrent à plusieurs reprises.

Mais le début de la Paralysie spinale infantile n'est pas toujours aussi bruyant; dans bien des cas celle-ci survient après quelques-uns des prodromes qui accompagnent la plupart des maladies aiguës, quelquefois même, comme on le verra à propos des formes anomales, il n'y a pour ainsi dire aucun prodrome.

B. ***Motilité***. — Quoi qu'il en soit, le phénomène principal, caractéristique, de la maladie, ne tarde pas à se montrer, c'est la *paralysie*. En général celle-ci parvient très rapidement à son maximum, quelques heures suffisent; mais il peut arriver qu'elle mette un temps plus long à l'atteindre, procédant, pour ainsi dire, d'une façon subaiguë; il faut alors plusieurs jours avant qu'elle soit complète; parfois aussi c'est par poussées qu'elle survient, poussées séparées par des intervalles plus ou moins longs.

La localisation de la Paralysie infantile est extrêmement variable : tantôt un segment de membre est seul atteint, et même, dans celui-ci, particulièrement un groupe de muscles; tantôt c'est le membre tout entier, ou bien deux membres, soit par exemple les deux jambes, soit une jambe et un bras, dans ce cas la paralysie est souvent croisée, c'est-à-dire que le bras d'un côté et la jambe de l'autre sont paralysés; parfois elle est unilatérale et l'on observe alors une véritable forme hémiplégique; l'existence de celle-ci avait été niée par Heine, mais on en connaît un certain nombre d'exemples authentiques (Duchenne de Boulogne, Dejerine et Huet, etc...).

Dans les membres il n'est pas rare de voir une dissociation très marquée des différents muscles par rapport à la paralysie ; c'est ainsi que pour le membre inférieur les muscles du domaine péronier sont souvent atteints tandis que le tibial antérieur est respecté, ou bien le couturier et le tenseur du fascia lata sont indemnes tandis que les autres muscles innervés par le crural sont paralysés. — Pour le membre supérieur on voit l'affection intéresser tous les muscles innervés par le radial tandis que le long supinateur est respecté, enfin le deltoïde est souvent pris isolément, ou bien l'une de ses portions seulement est atteinte en même temps que certains groupes des muscles de l'épaule : sous-épineux et rhomboïde.

Les muscles du tronc ne sont pas non plus indemnes, le grand dentelé antérieur, les muscles des gouttières vertébrales ou ceux de la ceinture iliaque peuvent être frappés, soit seuls, soit conjointement avec ceux des membres.

Il semble également très vraisemblable que les muscles innervés par les nerfs bulbaires n'échappent pas à la Paralysie infantile, ainsi qu'en témoignent les faits rapportés par Medin (1), par Hoppe-Seyler (2) (muscles des yeux, facial, hypoglosse, etc...). Si ces faits ne sont pas généralement admis, cela tient sans doute à ce que cliniquement on ne voit guère de sujets atteints de paralysie infantile présenter de paralysies dans le domaine des noyaux moteurs du bulbe, pour la bonne raison qu'en général lorsque les foyers de Paralysie infantile siègent à ce niveau, les troubles de la circulation et de la respiration sont tellement graves que le malade meurt dans la période aiguë et que l'on ne peut, par conséquent, observer l'évolution ultérieure des paralysies de ce genre.

Quant aux sphincters, ils sont ordinairement respectés, ce n'est que pendant la période d'invasion qu'ils présentent quelquefois de l'incontinence.

Il est rare que l'on puisse dès le moment de l'apparition de la paralysie étudier ainsi sa localisation ; le plus souvent en effet, comme nous l'avons dit, elle frappe en masse les muscles d'un ou plusieurs membres ; cet examen n'est possible qu'un peu plus tard, après qu'elle a rétrocédé peu à peu et s'est cantonnée définitivement dans certains territoires musculaires ; cette période est connue sous le nom de *phase de régression*. Lorsqu'elle est achevée, c'est-à-dire après un laps de temps de quatre semaines à deux ou trois mois, on peut établir l'inventaire des dégâts causés par la maladie.

Dès ce moment d'ailleurs a commencé une nouvelle période clinique, la *période atrophique* ; cette période se continuera pendant des semaines et des mois, et de plus, parallèlement à elle, on constatera chez les jeunes sujets un manque de croissance des muscles atteints, manque de croissance grâce auquel les différences existant entre le volume de ces muscles et celui des mêmes muscles du côté opposé se trouveront considérablement augmentées.

Peu à peu, par suite de l'action combinée de l'atrophie musculaire et du

(1) MEDIN, En epidemi af infantil paralysi. *Hygiea*, 1890, XLII, p. 657. Analyse in *Neurolog. Centralblatt*, 1891, p. 597.

(2) HOPPE-SEYLER, Ueber Erkrankung der Medulla Oblongata im Kindesalter. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1892, p. 188.

défaut de croissance, se montrent des *déformations* qui atteignent souvent un degré extrême. Suivant la partie du corps sur laquelle elles siègent, ces déformations présentent des aspects divers; parmi les plus ordinaires on peut citer :

Le pied bot; il présente de nombreuses variétés; parmi celles-ci une des plus fréquentes est celle qui se montre sous la forme suivante : le pied est beaucoup moins long que normalement et aussi plus mince, soit dans le sens antéro-postérieur, soit dans le sens transversal; de plus ses reliefs ont en partie disparu, le cou-de-pied fait défaut, l'extrémité tout entière a plus ou moins pris la forme d'une pyramide aplatie, enfin elle est pendante, les orteils se trouvent dirigés en bas, souvent aussi elle offre une courbure, comme si la face plantaire avait été enroulée sur un cylindre d'assez large diamètre. Dans d'autres cas, au lieu d'être comme ici en pseudo-équinisme, le pied est en varus ou en valgus; toujours il est diminué de volume et plus ou moins flasque.



Fig. 57. — Os de la jambe et du pied dans un cas de Paralysie infantile. — Déformation considérable du squelette du pied (Collect. Damaschino).

La main bote présente les mêmes caractères, on la voit prendre vis-à-vis de l'extrémité inférieure des os de l'avant-bras les angles les plus extraordinaires.

Le tronc peut être également atteint par les déformations; celles-ci varient de siège et de degré : tantôt il s'agit d'une simple scoliose, tantôt, par suite de la lésion des muscles de la ceinture iliaque et de ceux des membres inférieurs, le malade est « cul-de-jatte ».

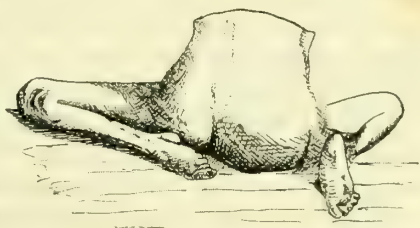


Fig. 58. — Paralysie infantile siégeant sur les membres inférieurs et les muscles du bassin et ayant amené l'infirmité dite « cul-de-jatte » (Collection Damaschino).

Il faut aussi, dans la genèse de ces déformations, tenir compte de ce fait qu'à celles-ci prennent part non seulement les muscles, mais aussi les os et les articulations. Tout le squelette des membres paralysés est en effet, comme on le verra à propos de l'anatomie pathologique, considérablement diminué de volume, et au niveau des articulations il se produit des luxations et des rétractions fibreuses, qui contribuent à favoriser beaucoup la déviation des membres. C'est à cet état des articulations ainsi qu'à l'absence de la tonicité musculaire qu'il convient d'attribuer cette laxité anormale qui, lorsqu'elle existe, donne naissance au phénomène dit « jambe de polichinelle ».

Si l'on recherche les caractères propres à ce genre de paralysie, on constate qu'il s'agit par-dessus tout d'une paralysie flaccide.

En effet, outre la laxité anormale des membres dont il vient d'être question, on note que les *réflexes tendineux* sont diminués ou abolis au niveau des membres paralysés, mais seulement au niveau de ceux-ci.

La *contractilité idio-musculaire* des muscles atteints serait tout d'abord plutôt accrue, puis à mesure que les fibres dégénèrent et que la substance musculaire disparaît, cette contractilité diminue, et bientôt fait elle-même défaut.

Quant à la *contractilité électrique*, c'est surtout à Duchenne de Boulogne que l'on doit d'en avoir indiqué les principales modifications et la signification, du moins pour ce qui regarde l'excitabilité faradique. Pour ce qui concerne celle-ci, Duchenne de Boulogne a montré que dans les muscles profondément atteints l'excitabilité faradique ne tarde pas à diminuer, et que déjà au bout de sept à huit jours elle peut faire entièrement défaut. Au contraire, pour les muscles dont, à cette date, l'excitabilité faradique n'a que peu ou pas diminué, la paralysie, on peut presque l'affirmer à coup sûr, ne tardera pas à rétrocéder, et ils recouvreront tôt ou tard leur fonctionnement normal.

L'*excitabilité galvanique*, elle, se comporte à peu près comme dans les cas de paralysies traumatiques graves (Erb) : perte rapide de l'excitabilité dans les nerfs, les muscles au contraire montrant pendant les premières semaines et même pendant les premiers mois une augmentation de leur contractilité galvanique avec les transformations habituelles de la formule normale : (AnSZ $\geq$ KaSZ, secousse lente). — Puis au bout de deux à trois mois l'excitabilité galvanique diminue de nouveau et tombe souvent beaucoup au-dessous de la normale tout en conservant les mêmes caractères qualitatifs. Plus tard encore, au bout d'un ou deux ans, il n'est pas rare d'observer dans les muscles, même très atrophiés, des vestiges d'excitabilité galvanique.

C. **Troubles trophiques.** — A côté de ces paralysies il convient d'étudier les *troubles trophiques* qui se montrent sur d'autres organes que les muscles et qui, eux aussi, sont sous la dépendance directe de la lésion médullaire ; voici une énumération de ces troubles trophiques :

Le *défaut d'accroissement des membres* a, comme on l'a déjà vu, une part considérable dans la genèse des déformations ; ce défaut d'accroissement est général, c'est-à-dire qu'il porte sur tous les tissus du membre.

L'*adipose sous-cutanée* (obésité locale de Landouzy) consiste dans un dépôt parfois considérable de tissu adipeux dans le tissu conjonctif des régions où siège l'atrophie musculaire ; elle peut être assez prononcée pour donner à ces parties un aspect hypertrophique. Cette adipose sous-cutanée est d'ailleurs loin d'exister dans tous les cas, elle se montre plus fréquemment à la jambe qu'au bras.

La *température* des membres paralysés est ordinairement de plusieurs degrés inférieure à celle des membres sains.

Les membres malades sont en outre d'une *coloration* plus rosée, parfois bleuâtre, avec marbrures indiquant l'insuffisance de la circulation à leur niveau ; il peut même y avoir une véritable *cyanose* ; parfois les troubles de la circulation et probablement aussi le peu de résistance des vaisseaux amènent une éruption de purpura dans le membre inférieur paralysé

Il faut encore signaler la *minceur de la peau* qui vient trop souvent entraver l'application des appareils orthopédiques. En effet, par suite de la mauvaise nutrition et du peu de résistance de la peau, on voit tous les points sur les-

quels ces appareils opèrent soit une pression, soit un frottement, s'écorcher rapidement et bientôt s'ulcérer; les cicatrices qui se produisent au niveau de ces ulcérations ne jouissent elles-mêmes que d'une très médiocre résistance.

Dans d'autres points au contraire, au lieu d'ulcérations, les frottements déterminent de véritables callosités, des sortes de durillons qui deviennent parfois douloureux et constituent un nouvel obstacle à l'usage du membre ou au port des appareils.

Parmi les autres troubles trophiques cutanés, on doit encore signaler la tendance aux engelures (main et pied), l'hypersécrétion sudorale, et l'hypertrophie du système pileux sur certains points de la longueur des membres.

Du côté du système osseux, indépendamment de l'atrophie du squelette des membres, les troubles trophiques se manifestent encore par la fragilité des os se traduisant par une tendance aux fractures (Potherat, Berbez).

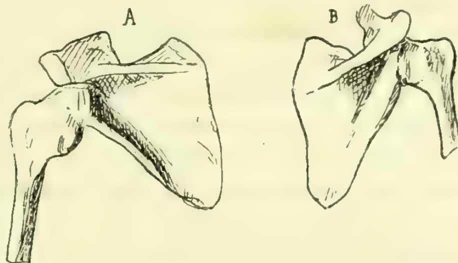


Fig. 59. — Os de l'épaule dans un cas de Paralysie infantile. — A. Scapulum et humérus du côté sain. — B. Scapulum et humérus du côté où siégeait la Paralysie infantile. Ces os sont beaucoup moins volumineux que ceux du côté sain; il s'agit, comme on peut le constater, d'une atrophie en masse.

D. ***Sensibilité***. Il est tout à fait exceptionnel d'observer dans la Paralysie infantile des troubles sensitifs ou sensoriels; lorsque par hasard il en existe, ceux-ci ne présentent guère d'intensité.

E. ***Intelligence***. A part les accidents *apoplectiformes* ou *épileptiformes* qui en marquent parfois le début, les troubles psychiques font défaut dans la Paralysie infantile; l'irritabilité, les bizarreries de caractère que présentent parfois ces malades, doivent être considérées bien moins comme un résultat direct de cette affection que comme la conséquence des mauvaises conditions au point de vue de la vie sociale dans lesquelles les place leur infirmité. Il faut sans doute réserver aussi un certain rôle à la dégénérescence morale due à l'hérédité névropathique qui, comme on le verra à propos de l'étiologie, peut s'observer chez ces individus.

Marche et formes. — Il n'a été jusqu'à présent question que de la marche ordinaire de la Paralysie infantile; or nous aurons l'occasion de dire, en parlant de l'étiologie, que cette paralysie est, non pas une maladie dans le sens vrai du mot, mais un accident, une simple lésion au cours d'une infection générale; il ne saurait donc être question de lui décrire une marche propre, plus ou moins cyclique; tout ce que l'on peut faire, c'est d'étudier l'évolution de cette lésion et des phénomènes cliniques qui l'accompagnent. Dans certains cas, ceux-ci diffèrent de ceux qui ont été décrits plus haut. Ce sont les formes anomales.

C'est ainsi que quelquefois, au lieu du début ordinaire avec prodromes et appareil fébrile plus ou moins prononcé, on ne remarque chez l'enfant absolument rien d'extraordinaire, c'est tout à fait à l'improviste qu'on s'aperçoit un jour qu'il ne remue plus ses membres comme d'habitude : le début peut donc

être tout à fait insidieux. — Dans d'autres cas le début, également insidieux, se fait au cours ou dans la convalescence d'une maladie aiguë, surtout d'une maladie éruptive (rougeole, scarlatine, variole, etc.); lorsque l'enfant commence à se lever, on remarque l'impotence de ses jambes.

Quelquefois on verrait, lors du début, survenir des douleurs, celles-ci auraient même été assez prononcées pour faire méconnaître la nature de l'affection, et paraître dues au rhumatisme articulaire aigu (Oswald Laurent).

Une fois la maladie déclarée, elle ne parcourt pas toujours les différents stades qui caractérisent la forme typique. En effet, la paralysie peut n'être que transitoire et disparaître au bout de quelques jours; ou même encore, au bout de quelques semaines, la régression est assez prononcée pour amener une disparition complète des phénomènes paralytiques; il ne saurait, bien entendu, dans ces cas, être question d'un stade d'atrophie, puisque les muscles ont recouvré leurs fonctions et leur état normal.

Enfin, dans certains cas, les lésions de la poliomyélite infantile amènent la mort, soit parce que les foyers médullaires atteignent un trop grand développement tant en hauteur qu'en épaisseur, soit parce que ces foyers siègent non seulement dans la moelle, mais encore dans le bulbe ou dans le cerveau. Bien entendu, il ne s'agit plus dans ces cas du syndrome clinique connu sous le nom de Paralysie infantile : c'est là un diagnostic qui ne saurait être établi, puisqu'en l'absence de survie les caractères qui déterminent cette affection font entièrement défaut. Mais, en somme, ce sont les mêmes lésions, c'est le même processus, la localisation seule diffère. Il est très vraisemblable qu'un bon nombre de cas de mortalité infantile dus à cette cause sont rangés parmi ceux que l'on attribue à la méningite.

Au point de vue du *pronostic*, il est important de signaler les « reprises tardives d'amyotrophie ». Ce singulier accident a été étudié par de nombreux auteurs. D'abord signalé par Charcot et Raymond, par Vulpian, par Seeligmüller, il a fait l'objet d'intéressants travaux de la part de Ballet et Dutil [1], de Sterne [2], de Garbsch [3], de Bernheim, de Grandore.

Voici en quoi consiste la « reprise tardive d'amyotrophie » : Un enfant a été atteint, dans la première ou la seconde année de sa vie, d'une Paralysie infantile siégeant, par exemple, sur la partie inférieure d'un des membres inférieurs ; puis cette paralysie a suivi la marche ordinaire et est arrivée à la période d'atrophie. Le malade, à part son infirmité consistant en un pied bot, ne présente absolument aucun autre phénomène morbide; le fonctionnement de tous les autres muscles est parfaitement normal; il semble donc que tout soit absolument terminé. Les choses restent ainsi, pendant dix, quinze, vingt, trente ans, plus encore (quarante-huit ans, cinquante ans, Garbsch), lorsque, sans qu'on puisse savoir sous quelle influence (fatigue musculaire??), on voit survenir un affaiblissement d'une autre extrémité, par exemple du bras du côté correspondant; en même temps, les muscles sur lesquels porte cet affaiblissement diminuent pro-

[1] Ballet et Dutil, *Revue de médecine*, 1884.

[2] Sterne, Rapports de la paralysie infantile avec la paralysie spinale aiguë de l'adulte et l'atrophie musculaire progressive spinale. *Thèse de Nancy*, 1891.

[3] Garbsch, Die Differential Diagnose der progressiven Muskelatrophie. *Inaugural Dissertation*, Berlin, 1890.

gressivement de volume et bientôt présentent une véritable amyotrophie ; celle-ci affecte une marche progressive et peu à peu atteint un assez grand nombre de muscles, au point de prendre tout l'aspect d'une atrophie musculaire généralisée. Un fait intéressant a été mis en lumière par Rémond (de Metz) [1], c'est que cette reprise tardive d'amyotrophie semble débuter par les membres qui jadis, au moment de l'invasion de la Paralysie infantile, avaient été frappés par la paralysie et s'étaient ensuite dégagés pendant la période de régression.

Diagnostic. — Les affections avec lesquelles on peut confondre la Paralysie infantile sont surtout les suivantes :

Les *paralysies radiculaires obstétricales* survenant après les accouchements difficiles et notamment après les applications de forceps ont été surtout étudiées par Danyau, Duchenne de Boulogne, Erb. Ces deux derniers auteurs, notamment, nous ont, par leur description, donné le moyen de les distinguer de la Paralysie spinale infantile. On sait, en effet, que ce sont des paralysies radiculaires et qu'elles englobent en général le deltoïde et le sous-épineux, le biceps et le brachial antérieur, souvent aussi le coraco-brachial et le long supinateur, tandis que les autres muscles de l'avant-bras sont conservés : il y a donc là une localisation spéciale ; celle-ci peut à la rigueur se rencontrer dans la Paralysie infantile, mais rarement. Ces paralysies sont ordinairement bénignes et disparaissent au bout de quelques jours ou dans les deux ou trois premières semaines qui suivent l'accouchement ; elles sont, comme on le voit, beaucoup plus précoces que la Paralysie infantile, puisque cette dernière ne survient ordinairement que plusieurs mois, même plusieurs années après la naissance.

La *pseudo-paralysie syphilitique* est une affection qui, ordinairement aussi, est un peu plus précoce que la Paralysie infantile ; mais comme celle-ci elle peut frapper soit un seul membre, soit un bras et une jambe, etc., et se caractérise également par la chute du membre, qui reste immobile pendant que le petit malade remue bien les autres parties du corps. On sait, d'après les travaux de Parrot, de Troisier, de Dreyfous, qu'il s'agit, ici, non pas d'une paralysie vraie, mais de l'impotence causée par la disjonction de l'épiphyse et de la diaphyse de l'os. Certains caractères de la pseudo-paralysie syphilitique seront donc très différents de ceux que l'on constate dans la Paralysie infantile : c'est ainsi que les douleurs seront en général très vives et augmenteront lors des mouvements communiqués, il existera de la tuméfaction au niveau des extrémités osseuses altérées et souvent aussi de la crépitation ; de plus, au lieu d'une période de régression, analogue à celle de la Paralysie infantile dans laquelle les membres qui étaient primitivement paralysés redeviennent libres, on constate dans la pseudo-paralysie syphilitique une tendance à ce que les membres se prennent les uns après les autres.

L'*hémiplégie cérébrale infantile* s'accompagne de la paralysie d'un ou des deux membres du même côté et de l'atrophie de ces membres ; cette affection pourrait donc être confondue avec la Paralysie infantile, surtout avec la forme hémiplégique de cette affection. Ce diagnostic, d'une certaine difficulté pour

[1] A. Rémond (de Metz), Une observation d'atrophie musculaire myélopathique à type scapulo-huméral. *Progrès médical*, 12 janvier 1889.

un œil non exercé, se fera surtout grâce à cette notion que la paralysie dans la seconde de ces affections est éminemment flaccide, tandis que dans l'hémiplégie cérébrale infantile elle est généralement spasmodique. Les déformations des membres ne sont ordinairement pas comparables.

La forme d'*atrophie musculaire progressive infantile* désignée en France du nom de *forme Charcot-Marie* présente des différences notables avec la Paralysie infantile : d'abord le mode de début qui est plus tardif, moins aigu, et tout à fait progressif, puis la symétrie à peu près complète de la paralysie atrophique, enfin une participation moindre du squelette au processus atrophique.

Il convient de faire encore le diagnostic de la Paralysie infantile avec une *amyotrophie progressive* récemment étudiée par Hoffmann[1] et qui offre cette particularité d'être *de nature familiale* et de s'accompagner de lésions spéciales. Cette affection débute dès la première année de la naissance, d'une façon subaiguë ou chronique; on voit se produire une diminution considérable dans la motilité des membres inférieurs de l'enfant, les muscles du dos ne tardent pas à se prendre, ce n'est que plusieurs mois après que les membres supérieurs, le cou et la nuque sont atteints à leur tour. Les avant-bras et les mains participent à la paralysie atrophique; mais c'est surtout dans les muscles du dos, dans ceux du siège, dans les fléchisseurs de l'articulation coxo-fémorale, dans les muscles de la cuisse, que le processus morbide est le plus accentué. Il y a disparition des réflexes tendineux, absence de contractions fibrillaires, existence de la réaction de dégénération partielle ou complète. Pas de troubles du côté de la sensibilité, des sphincters et des nerfs crâniens. La mort survient dans les quatre premières années de l'enfance. — Au point de vue anatomo-pathologique on constate l'atrophie ou la disparition de la plupart des cellules ganglionnaires des cornes antérieures sur toute la hauteur de la moelle, avec atrophie des racines antérieures et névrites périphériques. Il existerait également quelques altérations de la substance blanche médullaire (faisceau pyramidal croisé, faisceau de Türck, partie intermédiaire du cordon latéral). Toutes les lésions sont d'ailleurs symétriques, ce qui, par cela seul, les distinguerait de celles de la Paralysie infantile, en admettant que la nature familiale de l'affection n'ait pas montré déjà que ce n'est pas de cette maladie qu'il est ici question.

Dans la *paralysie hystérique*, on constate quelquefois, surtout chez les jeunes sujets, une atrophie très notable des membres atteints (A. Chauffard). Dans ces cas, on pourra faire le diagnostic, grâce à l'existence des stigmates hystériques, et aussi en s'appuyant sur ce que, dans les paralysies hystériques, les réflexes tendineux sont ordinairement conservés, et que les réactions électriques sont normales ou tout au plus altérées d'une façon insignifiante.

Étiologie. — Les causes les plus diverses ont été invoquées pour expliquer la production de la Paralysie infantile : Influence du froid, des traumatismes, de la dentition (Duchenne de Boulogne). — La véritable cause de

[1] HOFFMANN, Ueber chronische spinale Muskelatrophie im Kindesalter und auf familiärer Basis. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1893, III, p. 427.

la Paralysie infantile, celle qui domine toutes les autres, semble être l'infection (Strümpell, Pierre Marie). Les arguments ne manquent pas pour soutenir cette thèse :

D'une part, le mode ordinaire de début de cette maladie par une fièvre plus ou moins vive avec accompagnement de phénomènes généraux divers indique bien l'invasion d'une maladie infectieuse. D'autre part, il n'est pas impossible de prendre la maladie infectieuse originelle sur le fait et de fixer les relations de cause à effet qui existent entre elle et la Paralysie infantile, par exemple dans les cas où celle-ci survient, comme on l'a vu, dans le cours ou dans la convalescence d'une fièvre éruptive (rougeole, scarlatine, variole, etc...).

Enfin, un autre ordre de preuves de l'origine infectieuse de cettè poliomyélite se trouve dans les récits d'épidémies de Paralysie infantile que nous ont transmis plusieurs auteurs.

Cordier([1]), dans une communication à la Société des Sciences médicales de Lyon, en 1887, annonce qu'il a vu en deux mois (juin et juillet 1885) à Sainte-Foy-l'Argentière, sur une population de 1500 âmes, se développer 13 cas de Paralysie infantile, de la fin de juillet au commencement de septembre, ce qui ne s'était encore jamais vu jusqu'à ce moment. — A cette occasion, Pierret déclarait qu'à son avis la Paralysie spinale infantile présentait tous les caractères d'une véritable maladie infectieuse.

Medin([2]) a également constaté des faits du même genre, mais en plus grand nombre. Pendant le printemps de 1888, il avait déjà observé 5 cas de Paralysie infantile, puis, à partir du mois d'août, le nombre en augmenta d'une telle façon, que l'auteur en avait vu se produire 44 au mois de novembre. — Cet auteur rapporte de plus, qu'en 1881 Bergenholtz aurait déjà observé à Umea une petite épidémie de 13 cas, et que G. Colmer, ayant interrogé les parents d'un enfant atteint de Paralysie infantile, avait appris que dans leur district, sur un rayon de quelques milles, et en deux ou trois mois, il y aurait eu 8 à 10 autres enfants frappés de la même affection.

Leegard ([3]) cite de son côté ce fait que, dans la petite ville de Mandal (Norvège), Oxholm et ses confrères auraient observé 8 cas de Paralysie infantile de la fin de juillet au commencement de septembre, fait inouï jusqu'alors.

Cette notion de la nature épidémique de la Paralysie infantile semble dûment établie par les observations qui précèdent, elle se rattache intimement a ce qui vient d'être dit de la nature infectieuse de cette affection et apporte un argument précieux en faveur de cette manière de voir.

Quant à l'influence de l'hérédité neuropathique signalée par les auteurs, il y a évidemment lieu d'en tenir compte, sans toutefois admettre qu'elle puisse à elle seule présider à la genèse de cette affection; il est plus vraisemblable qu'elle se borne à amener, chez les enfants qui en sont entachés, une moindre résistance des centres nerveux aux divers agents morbides, et que, sur un ter-

([1]) Cordier, *Lyon médical*, 1888.

([2]) Medin, Epidemisk optraeden af infantil Paralyse. *Hygiea*, septembre 1890.

([3]) Leegard, On poliomyelit med. demonstration af mikr. prep.; analyse in *Neurolog. Centralblatt*, 1890, p. 760.

rain ainsi préparé, les lésions de la moelle ont une plus grande facilité à se produire.

La Paralysie infantile est une maladie du *premier âge*, elle se montre surtout chez les enfants de 1 an à 18 mois; plus rarement elle survient plus tard, dans la 3e ou la 4e année; mais il ne faudrait pas croire qu'elle ne puisse se montrer à tout âge : on sait en effet que les mêmes lésions survenant dans des circonstances analogues frappent aussi les adultes.

Quant au *sexe*, il ne semble pas qu'il y ait de prédominance marquée pour l'un plutôt que pour l'autre.

Anatomie pathologique. — L'aspect des lésions est fort différent, sui-



Fig. 60. — Coupe de moelle de Paralysie infantile dessinée sur une pièce appartenant à Moeli par G. Marinesco, qui a bien voulu nous communiquer ce dessin et nous autoriser à le reproduire. Il existait dans ce cas une atrophie si accusée des muscles de la région scapulo-humérale, et particulièrement du deltoïde, que le diagnostic avait été hésitant. — Renflement lombaire (le maximum des lésions se trouvait dans la région cervicale). — *C*, cellules intactes; — F_1, foyer ancien, presque complètement dépourvu de cellules et de fibres nerveuses et constitué par un tissu névroglique compact; — F_2 foyer plus récent, on y voit des fibres nerveuses et des débris de fibres; — *Fv*, foyer développé au voisinage d'une branche de ramification de l'artère centrale de la substance grise antérieure.

vant que l'autopsie a été faite un ou deux mois après le début de l'affection ou seulement au bout de trente à quarante ans. Dans le premier cas on peut, ainsi que l'ont fait Roger et Damaschino, constater l'existence d'un véritable foyer de myélite aiguë avec destruction du tissu nerveux, corps granuleux, dilatation et altérations des vaisseaux au niveau du foyer; les cellules ganglionnaires qui se trouvent englobées dans ces foyers de ramollissement inflammatoire ne tardent pas à perdre leurs prolongements, à manifester les indices de la désintégration granuleuse et souvent même à disparaître entièrement.

C'est surtout à cette période que l'on peut le plus aisément reconnaître la localisation de ces foyers; on constate qu'en général ils sont contenus dans

l'épaisseur de la corne antérieure; parfois ils l'occupent tout entière, ordinairement ils siègent surtout dans la région antéro-interne ou dans la région antéro-externe de celle-ci; il est rare qu'ils s'étendent en arrière et empiètent sur le col de la corne postérieure. Dans certains cas, on les voit cependant ne pas demeurer exclusivement localisés à la substance grise, mais intéresser aussi, quoique assez légèrement il est vrai, les parties contiguës de la substance blanche du cordon antérieur ou plutôt du cordon latéral. Cette participation des faisceaux blancs montre bien qu'il ne s'agit pas d'une lésion systématique

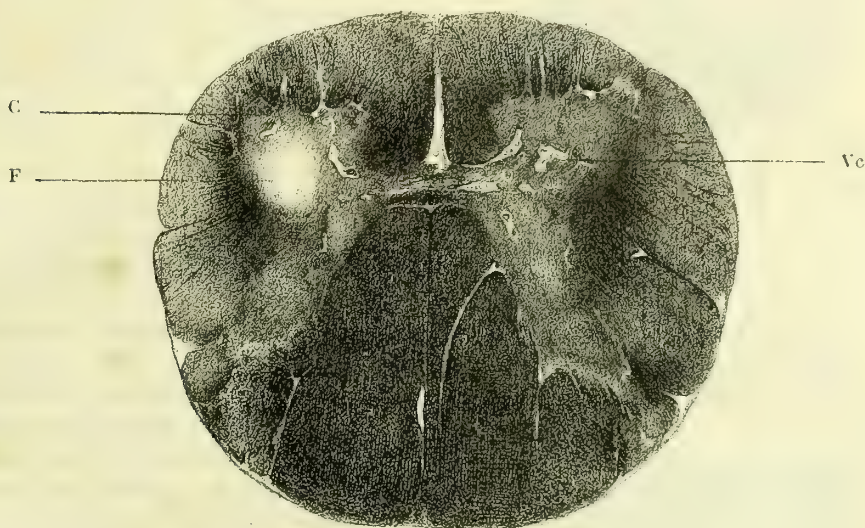


Fig. 61. — Coupe de moelle de Paralysie infantile dessinée et communiquée par G. Marinesco. — Région lombaire supérieure. — Deux particularités sont à relever dans cette coupe : 1° le faisceau latéral gauche est moins coloré que celui de droite par suite de la disparition d'un certain nombre de fibres nerveuses ; il s'agit donc ici d'un cas de Paralysie infantile dans lequel les faisceaux blancs participent aux lésions de la substance grise ; 2° à droite on constate une altération très intense de la plupart des ramifications de l'artère centrale de la corne antérieure. — G. Marinesco fait en outre remarquer que, conformément à la description de Kadyi, l'une de ces ramifications s'avance vers la base de la corne postérieure. — *C*, cellule nerveuse normale ; — *F*, gros foyer unique avec disparition complète des cellules et des fibres nerveuses ; — *Vc*, grosse branche de bifurcation de l'artère centrale (il est possible que la disparition des cellules nerveuses à droite, en l'absence de tout foyer, tienne aux troubles d'irrigation déterminés par ces altérations vasculaires).

de la substance grise, mais bien d'une lésion diffuse dans son essence, qui, par sa prédilection pour la substance grise, revêt les apparences d'une affection pseudo-systématique.

Quelles sont les raisons de cette manière d'être? L'étude de la distribution des vaisseaux sanguins dans la substance grise semble les fournir, ainsi que je l'ai déjà fait voir dans mes Leçons sur les Maladies de la Moelle (1892)(1). En effet, la corne antérieure est surtout irriguée, dans sa partie interne par l'artère du sillon

(1) Cette manière de voir a été également exprimée en 1893 par Goldscheider. N'ayant pas été cité par cet auteur dans son travail in *Zeitschr. f. klin. Med.*, 1893, je dois faire remarquer que la démonstration que j'ai donnée en 1892 du point de départ vasculaire de la Paralysie infantile est fort antérieure à sa communication sur ce sujet.

antérieur, dans sa partie externe par les artères radiculaires antérieures; suivant que le foyer de ramollissement inflammatoire siège dans la région interne ou dans la région externe de la corne antérieure, on peut admettre que c'est par l'intermédiaire de l'un ou de l'autre de ces troncs artériels que le foyer s'est produit; comme chacune de ces artères donne des ramifications à la substance blanche voisine, on ne sera pas surpris que celle-ci participe parfois à la lésion de la substance grise. Il semble que ce soit l'artère centrale de la corne antérieure que frappe le plus souvent sinon exclusivement ce processus (Voir figure 62).

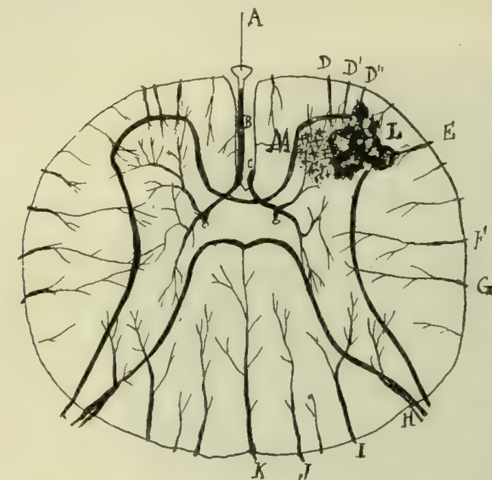


FIG. 62. — Schéma destiné à montrer le mécanisme de production, dans la Paralysie infantile, des lésions de la corne antérieure. — *A*, artère spinale antérieure; — *B*, artère du sillon; — *C*, artère sulco-commissurale; — *D*, *D'*, *D''*, artères radiculaires antérieures; — *E*, artère latérale antérieure; — *F*, artère latérale moyenne. — Deux foyers de Paralysie infantile ont été figurés ici, ayant chacun une origine différente; l'un *M* serait dû à une lésion primordiale de la branche de l'artère sulco-commissurale qui se distribue à la corne antérieure; il est tout entier compris dans cette corne; l'autre *L* serait dû à une lésion primordiale siégeant dans une des artères radiculaires antérieures, il empiéterait sur la substance blanche du cordon antéro-latéral.

L'étendue et le nombre des foyers de ramollissement inflammatoire constituant la Paralysie infantile sont variables; parfois ceux-ci remontent sur une hauteur de 8, 10 centimètres et plus, tantôt ils ne mesurent guère que 1 ou 2 centimètres; quelquefois il n'en existe qu'un, souvent il y en a plusieurs, soit du même côté de la moelle, soit des deux côtés. La plus grande irrégularité règne à ce sujet. Enfin, on a déjà vu que ces foyers peuvent siéger non seulement dans la moelle, mais aussi dans le bulbe et même dans le cerveau, et qu'alors l'affection prend, suivant la localisation des lésions et l'aspect symptomatique, le nom d'hémiplégie cérébrale infantile, d'idiotie, d'épilepsie.

Lorsque l'autopsie n'a lieu qu'au bout d'un assez grand nombre d'années, on constate dans la moelle des altérations fort différentes de celles qui viennent d'être exposées.

A première vue, sur les coupes examinées à l'œil nu, on remarque souvent qu'un point de la substance grise de la corne antérieure est plus translucide que les parties voisines. C'est en ce point que siégeait le foyer de ramollissement inflammatoire, mais bien entendu tout signe d'inflammation aiguë a disparu à ce niveau, on ne trouve plus là qu'un tissu fibrillaire de nature névroglique à mailles plus ou moins serrées, dans l'épaisseur duquel on rencontre un certain nombre de cellules de Deiters; les fibres nerveuses sont complètement détruites, et c'est notamment à l'absence des gaines de myéline qu'il faut attribuer la translucidité de toute cette région; les cellules ganglionnaires n'existent plus. Les vaisseaux sont ordinairement épaissis, parfois dilatés et par conséquent plus visibles, et semblent plus nombreux que dans la corne antérieure saine.

Par suite de la présence de cet ancien foyer et de la destruction des fibres nerveuses qui y ont été comprises, la moitié correspondante de la moelle a

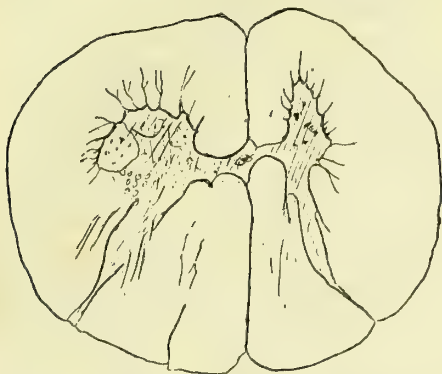


Fig. 63. — Coupe de la moelle cervicale dans un cas de Paralysie infantile ancienne (d'après Charcot). On remarquera combien sont atrophiées la substance grise et la substance blanche du côté droit, siège de la lésion.

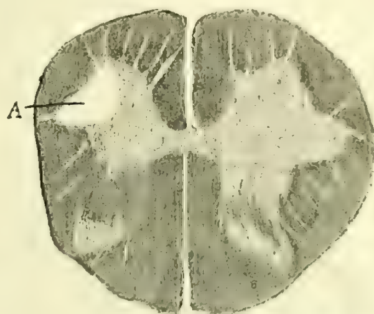


Fig. 64. — Moelle lombaire dans un cas de Paralysie infantile. — *A*, foyer ancien siégeant dans la partie antéro-externe de la corne antérieure gauche; on remarquera que toute la moitié gauche de la moelle a un volume moindre que la moitié droite.

subi une atrophie notable; celle-ci porte non seulement sur la substance grise de la corne antérieure, mais encore sur toute la substance blanche (cordon antéro-latéral et cordon postérieur) et même sur la corne postérieure. Cette atrophie ne semble pas d'ailleurs limitée à la moelle, elle existerait aussi sur l'hémisphère cérébral du côté opposé au foyer médullaire (Sander, Rumpf, Colella, Fornario, etc.), elle serait fort analogue à celle qui survient à la suite de l'amputation des membres, et par conséquent de nature centripète; c'est qu'en effet les membres paralysés ont subi un tel trouble de la nutrition dans toutes leurs parties, qu'ils se comportent en retour un peu comme s'ils avaient été entièrement supprimés.

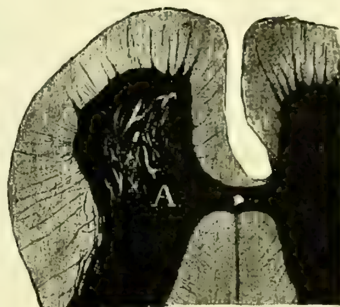


Fig. 65. — Moitié gauche de la moelle lombaire dans un cas de Paralysie infantile. Dans la corne antérieure gauche, en A, on voit une lésion en foyer au niveau de laquelle s'est fait un développement considérable de vaisseaux, ou du moins où les vaisseaux sont extrêmement dilatés et apparents (Collection Damaschino).

Les racines antérieures sont souvent diminuées de volume, du moins celles qui naissent au niveau des foyers; mais, au microscope, Joffroy et Achard n'ont constaté presque aucune altération de leur structure, ce qu'ils attribuent à ce que les fibres détruites ont été remplacées par les fibres saines; d'autres auteurs ont constaté au contraire dans les racines antérieures des lésions manifestes.

Même divergence pour les troncs des nerfs moteurs ou des nerfs mixtes, MM. Joffroy et Achard n'y ont pas non plus pu déceler d'altérations.

Dans les muscles paralysés la disparition des fibres musculaires peut être totale; en général on retrouve encore quelques fibres reconnaissables au mi-

croscope, tout le reste du muscle est constitué par du tissu fibro-adipeux, parfois même par un tissu adipeux tellement abondant qu'on désigne ces cas sous le nom de « lipomatose interstitielle luxuriante ». Enfin on constate quelquefois dans les muscles paralysés l'existence de fibres hypertrophiées; pour Dejerine, cette hypertrophie serait due à une hyperactivité compensatrice, pour Joffroy et Achard à une altération dégénérative ayant peut-être des relations avec la lésion incomplète d'un certain nombre de cellules des cornes antérieures.

Les os des membres paralysés participent, comme on l'a vu, dans une forte proportion, à l'atrophie en masse de ces membres; au point de vue macroscopique on est frappé par l'aspect arrondi qu'ils présentent et par la disparition ou du moins par la grande diminution des saillies et des dépressions qu'ils doivent présenter à l'état normal; aussi, sur une coupe transversale, la couche de substance compacte est-elle sur ces os beaucoup plus uniforme que normalement (Joffroy et Achard). A l'examen microscopique on voit que, d'une façon générale, les systèmes de Havers ont un diamètre moindre qu'à l'état sain; cette diminution de diamètre serait d'ailleurs plus accusée dans les couches profondes, et à ce niveau les systèmes de Havers pourraient n'atteindre que la moitié du diamètre normal.



Fig. 66. — Coupes des deux humérus dans un cas de Paralysie infantile. — A. Coupe de l'humérus du côté sain. — A. Coupe de l'humérus du côté atteint par la Paralysie infantile; les dimensions de celui-ci sont beaucoup moindres, son contour plus arrondi (Collection Damaschino).

Thérapeutique. — Au moment de l'invasion, il faudra mettre à contribution tous les agents de la médication antipyrétique et de l'antisepsie interne; au besoin dans les cas d'hyperthermie marquée, les bains froids devront être conseillés.

Une fois la maladie confirmée, et pendant la première période de celle-ci, on pourra faire de la révulsion du côté de la colonne vertébrale, mais ces pratiques ne seront indiquées que pendant un laps de temps assez court, quelques semaines tout au plus; lorsque la période de régression est assez avancée, il n'y a plus grand'chose à attendre des révulsifs.

Quant au traitement local, l'électricité avec ses modes d'application divers a été préconisée avec une telle unanimité qu'on ne saurait se dispenser d'y avoir recours; cependant il ne faudrait pas s'attendre à lui voir donner toujours des résultats considérables; sa valeur thérapeutique dans la Paralysie infantile semble avoir été très surfaite. En tout cas on se gardera d'électriser ces petits malades avant que la période de régression soit parvenue à un certain degré, sans cela on risquerait de communiquer à une moelle enflammée des excitations qui ne pourraient qu'être défavorables. — Au contraire, dans les cas anciens les applications électriques ne paraissent pas présenter d'inconvénients, et elles entretiennent peut-être dans une certaine mesure le jeu des muscles. Le massage méthodique des masses musculaires agira dans le même sens. Les frictions sèches ou à l'aide d'un liquide alcoolique ne seront pas à dédaigner pour activer les fonctions de la peau et sa circulation et pour combattre la tendance au refroidissement périphérique.

Contre les déviations et les déformations des membres et de leurs articulations les appareils orthopédiques pourront être d'un utile secours, mais à la condition qu'ils soient bien construits et bien appliqués. — Dans certains cas la ténotomie permettra de rendre au membre une direction normale, mais on ne la fera, bien entendu, que s'il reste encore assez de muscles pour que ce membre puisse rendre quelques services. Dans ces derniers temps, des tentatives fort intéressantes ont été faites, au point de vue chirurgical, pour faire actionner par les muscles restés sains les tendons des muscles atrophiés.

La santé générale devra également, chez ces petits malades qui sont parfois malingres, appeler l'attention du médecin; c'est à elle, beaucoup plus qu'à l'affection locale, que seront utiles l'hydrothérapie froide, le séjour dans les stations balnéaires, les bains excitants, les toniques, les ferrugineux, etc.

PARALYSIE SPINALE AIGUË DE L'ADULTE

Depuis longtemps déjà Moritz Meyer avait reconnu l'existence, chez les adultes, d'une affection comparable à la paralysie infantile; Duchenne de Boulogne, Charcot, Bernhardt, Bourneville et Teinturier, Erb, E.-C. Seguin, Schultze, etc.. ont publié des cas du même genre; récemment Laveran[1] en a rapporté de nouveaux cas. Il est vraisemblable que certains des faits désignés sous le nom de Paralysie spinale aiguë de l'adulte rentrent dans quelque autre cadre nosologique, et que certains, notamment, peuvent être considérés comme se rapportant à la classe de maladies d'origine infectieuse ou toxique connues sous le nom de névrites périphériques. Cependant il est d'autres cas où il s'agit réellement d'une lésion médullaire consistant en un ramollissement inflammatoire aigu spécialement localisé dans les parties antérieures de la substance grise médullaire. C'est cette localisation d'ailleurs qui seule donne aux symptômes produits par cette lésion des caractères assez particuliers pour déterminer la création de cette variété particulière parmi les myélites aiguës ou subaiguës.

A part la différence d'âge à laquelle survient ici l'affection médullaire, l'analogie avec la paralysie infantile serait complète : même début fébrile avec prodromes identiques (sauf les convulsions qui appartiennent en propre au jeune âge), même manière d'être de la paralysie, qui survient d'une façon rapide et massive et présente bientôt une phase de régression, puis une période d'atrophie avec perte de la réaction faradique des muscles, exagération précoce des réactions galvaniques et réaction de dégénération. Mais, par suite de la différence de l'âge auquel se fait le début, on comprend que cette atrophie devra rester uniquement limitée aux muscles; en effet, les autres parties du membre, notamment le squelette, ont, à l'état adulte, déjà acquis leur complet développement, de telle sorte que ces membres conservent leur volume normal et qu'on ne les voit pas non plus éprouver les déformations et les

(1) *Médecine moderne*, 1892, n° 13.

déviations si singulières de la paralysie infantile, ou tout au moins, si celles-ci se montrent, c'est à un faible degré. Comme dans cette dernière, il y a d'ailleurs absence ordinaire de troubles génito-urinaires et de troubles de la sensibilité.

Cette Paralysie spinale aiguë de l'adulte pourrait aussi survenir chez les sujets qui, dans leur enfance, ont été frappés de paralysie spinale infantile. Sterne rapporte dans sa thèse cinq observations de ce genre; ce serait en somme une variante de ces « reprises tardives d'amyotrophie » dont il a été question à propos de la paralysie infantile; mais ici, au lieu d'une amyotrophie à marche lente, il s'agirait d'une amyotrophie aiguë survenant tout à fait dans les conditions d'une récidive quoique avec un intervalle de plusieurs années.

L'***Anatomie pathologique*** de la Paralysie spinale aiguë de l'adulte serait tout à fait analogue à celle de la paralysie infantile : même ramollissement inflammatoire, même localisation prédominante dans la substance grise des cornes antérieures[1].

Le ***Pronostic*** n'est en général pas trop redoutable, du moins dans les formes pures, surtout parce que les autres formes, celles qui tuent et dans lesquelles les lésions sont plus étendues, ne portent pas le nom de Paralysie spinale aiguë, mais celui de Myélite aiguë purement et simplement. — Dans les formes légères, la période de régression peut être suffisante à faire disparaître la majeure partie de la paralysie, et alors il ne subsiste même pas une véritable infirmité du membre ou des membres atteints.

Le ***Traitement*** s'inspirera des mêmes indications que celui de la paralysie spinale infantile.

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Historique. — Cette entité morbide doit son existence à Charcot (1865, 1869, 1871, 1872, 1874, etc.), qui l'a créée de toutes pièces tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique. D'où le nom universellement adopté de « Maladie de Charcot ». Aux travaux du maître, ses élèves Joffroy, Gombault, Debove, P. Marie, etc., ont ajouté les leurs; plus récemment il faut citer ceux de Koschewnikoff[2] et de Roth, la thèse de Florand[3], le mémoire de Thorbjörn Hwass[4], ceux de Muratoff[5], de Kronthal[6], de Joffroy et Achard[7]. La constitution de cette espèce morbide a été acceptée d'une façon

[1] A la vérité les autopsies sont peu nombreuses, et les renseignements que nous possédons à cet égard laissent fort à désirer, ainsi que l'a déjà fait remarquer Dejerine.

[2] Koschewnikoff, *Archives de Neurologie*, 1883, et Wjestrick Psychiatrii, etc., 1885; anal. in *Neurolog. Centralbl.*, 1886, p. 565.

[3] Florand, *Thèse de Paris*, 1886.

[4] Thorbjörn Hwass, *Nordiskt Mediciniskt Arkiv*, 1889.

[5] Muratoff, Zur Topographie der Bulbärveränderungen bei Sclerosis lateralis amyotrophica. *Neurolog. Centralbl.*, 1891, n° 17.

[6] Kronthal, *Neurolog. Centralbl.*, 1891, p. 133.

[7] Joffroy et Achard, Notes sur un cas de sclérose latérale amyotrophique. *Arch. de Méd. expérimentale*, II, p. 434, 1890.

générale, mais a cependant rencontré une assez vive opposition en Allemagne de la part de Leyden : on verra plus loin que cette divergence est due surtout à un malentendu, et qu'en somme Leyden, comme Charcot, admet la réalité d'une affection répondant au point de vue clinique et anatomo-pathologique à la Sclérose latérale amyotrophique.

Symptomatologie. — Les principaux traits de cette maladie procèdent de la coexistence d'une *paralysie spasmodique* et d'une *amyotrophie*. Ces deux symptômes capitaux peuvent débuter isolément, le plus souvent on les constate simultanément.

La *paralysie spasmodique* consiste en ce que, d'une part, il y a diminution considérable de la motilité volontaire pour certains muscles, surtout pour certains muscles des membres, et en ce que d'autre part il existe des phénomènes spasmodiques très marqués dans les territoires occupés par la paralysie.

Ces phénomènes spasmodiques consistent surtout dans l'exagération des réflexes tendineux, aussi bien au genou et dans les membres inférieurs en général qu'au coude, au poignet et même sur le tendon du masséter. — Le clonus du pied existe dans la grande majorité des cas.

La paralysie spasmodique exerce une influence manifeste sur l'attitude que présentent les malades. — Dans leur démarche ces individus offrent souvent l'aspect de la paraplégie spasmodique, c'est-à-dire que leurs jambes sont plus ou moins raides, que leurs pieds éprouvent une véritable difficulté à quitter le sol et le raclent par la pointe, que souvent aussi la production du clonus du pied par l'effort de la marche les fait sauter sur eux-mêmes; de plus, par suite de la diminution de la motilité volontaire, la démarche est pénible et lourde.

Même quand les malades sont au lit par suite de la prédominance de la paralysie, leurs jambes sont ordinairement, mais non toujours, étendues avec une certaine rigidité et ont une tendance à éprouver un certain degré de rotation en dedans.

Quant aux membres supérieurs, ils ont en général la position décrite par Charcot :

Le bras est appliqué le long du corps, et les muscles de l'épaule résistent quand on veut l'en éloigner. — L'avant-bras est demi-fléchi et dans la pronation; il n'est pas possible de l'amener dans la supination sans employer une certaine force et sans provoquer de la douleur. Il en est de même du poignet, qui lui aussi est souvent demi-fléchi, tandis que les doigts sont recroquevillés vers la paume de la main par suite de l'atrophie des interosseux.

Quant au second des symptômes cardinaux de la Sclérose latérale amyotrophique, l'*atrophie musculaire*, il se montre avec les modalités suivantes :

C'est surtout aux membres supérieurs que l'atrophie est le plus prononcée et particulièrement au niveau des mains; du reste, c'est par celles-ci qu'on la voit tout d'abord débuter. Dans la période initiale on remarque seulement un peu d'enfoncement des espaces interosseux, un peu d'aplatissement des éminences thénar et hypothénar, puis l'atrophie ne cesse de progresser, et au point de vue fonctionnel on ne tarde pas à constater tous les signes si bien décrits par Duchenne de Boulogne dans les formes d'amyotrophie intéressant les petits

muscles de la main. Enfin, au bout d'un temps suffisamment long, la main finit par prendre, à un degré très prononcé, l'attitude « en griffe » : la paume est aplatie, sans aucun relief, par suite de la disparition des éminences thénar et hypothénar; en outre, les deuxième et troisième phalanges des doigts sont en flexion complète, au point que les ongles touchent presque la paume de la main, tandis que les premières phalanges restent étendues; les doigts ne peuvent plus, quand la déformation est parvenue à ce degré, exécuter aucun mouvement.

Les avant-bras ne tardent pas à se prendre, eux aussi, et par suite de la disposition des articulations du coude ils demeurent d'une façon permanente dans la pronation, celle-ci étant une attitude naturelle qui n'exige l'intervention d'aucune action musculaire.

Les muscles des bras, ceux des épaules, ne sont atteints que d'une façon plus tardive et généralement à un moindre degré. Pour P. Blocq on verrait quelquefois la sclérose latérale amyotrophique débuter par ces muscles.

Les muscles du cou peuvent participer aux mêmes altérations; dans ces cas on observe une inclinaison de la tête en avant et une certaine raideur dans les mouvements du cou, qui deviennent limités.

Aux membres inférieurs l'atrophie se montre également, mais à un degré bien moindre en comparaison de celle qui atteint les membres supérieurs; ce qui domine ici, c'est la paralysie accompagnée des phénomènes spasmodiques étudiés plus haut.

Cette amyotrophie se fait graduellement, pour ainsi dire faisceau par faisceau, fibre par fibre. Un de ses caractères distinctifs est de s'accompagner, du moins au début, de contractions fibrillaires très prononcées. Celles-ci peuvent être telles que les muscles qui en sont atteints semblent véritablement palpiter, et cela non seulement pour les muscles des membres, mais aussi pour ceux des ceintures scapulaire et iliaque et même de la face.

Les *réactions électriques* ne présentent rien de pathognomonique; ce qui semble le mieux établi, c'est une diminution plus ou moins marquée de l'excitabilité électrique; quant à la réaction de dégénération, on l'observe quelquefois, mais seulement sur certains muscles, et encore n'est-elle pas toujours très nette.

Dans la Sclérose latérale amyotrophique les *sphincters* peuvent être considérés comme respectés, du moins jusqu'à une période avancée de la maladie; c'est tout à fait exceptionnellement que, dans la période terminale, on aurait observé des troubles de ce côté.

La *sensibilité* est également intacte, aussi bien la sensibilité générale que la sensibilité spéciale; l'appareil de la vision, notamment, reste tout à fait indemne. Tout au plus peut-on noter quelques paresthésies, quelques sensations d'engourdissement ou de fourmillement du côté des membres au moment où débutent les phénomènes paralytiques. — Oppenheim [1] aurait cependant dans un cas récent constaté une hyperesthésie pour toutes les excitations dans la région gauche du thorax, et de plus à la jambe

[1] OPPENHEIM, Zur Pathologie der chronischen Spinallähmung. *Berliner Gesellschaft für Psychiatrie*, 9 mai 1892.

droite et au pied une anesthésie pour la température et la douleur. Mais il n'est pas certain qu'il s'agisse là d'un cas tout à fait pur de Sclérose latérale amyotrophique.

Les *réflexes cutanés* sont normaux, du moins pour les segments de membres dans lesquels la conservation des muscles est suffisante pour déterminer la contraction correspondante à l'excitation cutanée.

Tels sont les **symptômes spinaux** de la Sclérose latérale amyotrophique, mais celle-ci présente encore un autre ordre de symptômes qui achèvent de lui donner son aspect clinique si particulier et contribuent à en faire une affection essentiellement grave : ce sont les **symptômes bulbaires.**

Les **symptômes bulbaires** de la Sclérose latérale amyotrophique sont tels, qu'ils répondent trait pour trait à la description magistrale qu'a faite Duchenne de Boulogne de la Paralysie labio-glosso-laryngée, de sorte que l'on peut, à juste titre, se demander si, dans sa forme typique, cette dernière affection ne relève pas toujours de la Sclérose latérale amyotrophique. Cette affection devant être traitée en détail à propos des maladies du Bulbe, nous nous bornerons à énumérer simplement ici les principaux phénomènes bulbaires présentés par la Maladie de Charcot :

Du côté de la face, on constate d'abord, au niveau des lèvres et du menton, des secousses fibrillaires très caractéristiques; un peu plus tard, quand l'atrophie des muscles de ces régions est suffisamment prononcée, la bouche est béante, et laisse écouler la salive. Le creusement des sillons naso-labiaux donne à la physionomie de ces malades un aspect pleurard très singulier.

Du côté des muscles supérieurs de la face, on n'observe rien d'analogue; assez souvent cependant, quand l'affection est très prononcée, les sourcils semblent tirés en haut, peut-être par suite du manque d'antagonisme des muscles péribuccaux qui sont atrophiés.

La langue participe à l'atrophie; elle s'étale sur le plancher de la bouche et se montre parsemée de bosselures et de dépressions, les tremblements fibrillaires s'y constatent également.

Le voile du palais est tombant et flasque, d'où impossibilité de souffler et de siffler, voix nasonnée et difficulté de la déglutition.

Ces altérations des muscles des lèvres, de la langue et du voile du palais déterminent des troubles considérables de la phonation, les malades ne pouvant plus prononcer plusieurs voyelles ou consonnes.

Enfin, les troubles bulbaires peuvent atteindre le fonctionnement d'un certain nombre d'autres appareils, d'où gêne de la respiration, accès d'étouffement, accélération des battements du cœur, irrégularités cardiaques, syncopes, mort subite, etc....

Dans le territoire des nerfs bulbaires, différents réflexes méritent d'être interrogés :

Le réflexe pharyngien est généralement conservé, du moins tant que la destruction des muscles du pharynx n'est pas trop prononcée pour empêcher toute contraction à leur niveau.

Le réflexe du masséter consiste, comme on sait, en ce que la percussion ou le tiraillement du tendon de ce muscle, la bouche étant entr'ouverte, déter-

mine la contraction de celui-ci et, par conséquent, la fermeture des mâchoires. Ce réflexe est notablement exagéré.

Quant aux *fonctions psychiques*, on peut, quoi qu'on en ait dit, les considérer comme plus ou moins atteintes, en règle générale. L'intelligence est en effet affaiblie, l'émotivité très augmentée.

Marche et formes. — La Sclérose latérale amyotrophique peut débuter de façons très diverses, suivant que les symptômes initiaux se montrent du côté des membres supérieurs, des membres inférieurs ou des nerfs bulbaires; ce n'est que plus tard, d'une façon progressive, que l'évolution amène l'apparition des autres symptômes.

Quand le début a lieu par les membres supérieurs, on se trouve tout d'abord en présence de phénomènes d'amyotrophie localisés, comme on l'a vu, au niveau des mains (interosseux, éminences thénar et hypothénar).

Lorsque les membres inférieurs sont pris les premiers, les malades présentent surtout les signes d'une paraplégie spasmodique plus ou moins intense; il n'existe pour ainsi dire pas d'amyotrophie.

Enfin, si les phénomènes bulbaires marquent le début, on peut avoir devant les yeux tout le tableau d'une paralysie bulbaire pure sans atrophie notable du côté des mains, ni paraplégie spasmodique évidente.

Diagnostic. — On comprend qu'un observateur non prévenu, en présence d'aspects cliniques aussi différents, puisse croire avoir affaire à trois maladies différentes, alors qu'en réalité c'est bien d'une seule et même affection qu'il s'agit. C'est une erreur de ce genre qu'a commise, à notre avis, Leyden, lorsqu'il a voulu ériger en entité morbide distincte sa Paralysie bulbaire progressive qui n'est, en somme, que la Sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire.

Il est donc tout à fait nécessaire, pour établir le diagnostic de la Sclérose latérale amyotrophique, d'envisager en particulier les maladies qui offrent des analogies avec l'une de ces trois formes.

A. Pour la forme dans laquelle le phénomène prédominant est l'***amyotrophie***, le diagnostic se fera avec :

L'atrophie musculaire attribuée aux *Polynévrites* : dans celles-ci, on retrouvera également le début par les extrémités, l'attitude « en griffe », la présence de contractions fibrillaires, certaines réactions électriques analogues; en un mot, la simple inspection des malades ne permettra souvent pas de faire la distinction entre les deux affections. Pour y parvenir, on tiendra compte de ce que, dans les Polynévrites, les troubles de la sensibilité, sans être constants, sont plus fréquents et plus accentués que dans la Maladie de Charcot. Mais le véritable moyen de diagnostic consistera dans la recherche des réflexes tendineux. On sait en effet que dans les Polynévrites, d'une façon générale, les réflexes tendineux sont diminués ou absents, tandis que dans la Sclérose latérale amyotrophique, ils sont considérablement exagérés.

De même, dans certains cas très rares d'ailleurs de *myopathie progressive primitive*, dans lesquels on voit les extrémités supérieures présenter une atrophie musculaire et même une griffe assez analogues à celles de la Sclérose latérale amyotrophique, le diagnostic se fera, grâce à la diminution ou à l'absence des réflexes tendineux.

En réalité, là où il existe une véritable difficulté à faire le diagnostic, c'est quand il s'agit d'amyotrophies dans lesquelles les réflexes tendineux sont augmentés. Parmi les amyotrophies de ce genre, il faut citer surtout :

La *syringomyélie*, que l'on distinguera grâce à l'existence de troubles spéciaux de la sensibilité (thermo-anesthésie) et de troubles trophiques cutanés, tels que mal perforant, panaris, etc....

La *pachyméningite cervicale hypertrophique*; dans celle-ci, l'attitude de la main est plutôt celle « de prédicateur » (Charcot, Joffroy); de plus, quand cette forme de méningite spinale est due à des lésions osseuses, on constate une déformation du rachis; enfin, dans la plupart des cas, se montrent des douleurs pseudo-névralgiques à caractère spécial.

L'amyotrophie généralisée, consécutive à certaines *polyarthrites infectieuses*: en général, cette amyotrophie portera sur un plus grand nombre de muscles que celle de la Sclérose latérale amyotrophique; elle sera notamment beaucoup plus marquée sur les muscles des membres inférieurs; dans cette affection, l'attitude « en griffe » est moins habituelle et moins complète. Enfin, le diagnostic se trouvera fixé par la recherche des différentes arthrites ou arthropathies, et assez souvent par la préexistence d'une blennorrhagie.

B. Pour la forme dans laquelle le phénomène prédominant est la ***paraplégie spasmodique***, le diagnostic se fera avec :

Le *tabes dorsal spasmodique*; maintes fois, en effet, des cas de Sclérose latérale amyotrophique ont été considérés comme appartenant au tabes dorsal spasmodique; cette erreur provient en grande partie du malentendu qui a longtemps régné sur la façon de comprendre cette dernière maladie. Si l'on veut bien se ranger à l'opinion exposée dans ce Traité : que le tabes dorsal spasmodique serait toujours une maladie datant de la naissance, cette seule notion permettra de le distinguer de la Maladie de Charcot. Au point de vue purement objectif, on pourrait se baser sur l'absence de toute amyotrophie, de toute secousse fibrillaire des muscles.

Les *myélites transverses* s'accompagnent souvent de troubles des sphincters: de plus, les parties situées au-dessus de la lésion médullaire ne présentent aucun trouble dans leurs fonctions. Il n'en est pas ainsi dans la Maladie de Charcot; en effet, dans celle-ci, la raideur musculaire, tout en étant prédominante dans les membres inférieurs, se montre aussi dans les membres supérieurs. En outre, dans les myélites transverses, il y a assez souvent des troubles de la sensibilité ou des douleurs.

La *sclérose en plaques* peut être confondue avec la Maladie de Charcot, soit lorsqu'elle se présente sous la forme de paraplégie spasmodique, soit lorsque, ce qui est très rare, elle revêt la forme amyotrophique. Les symptômes de la sclérose en plaques sont tellement multiples, qu'il serait bien étonnant qu'en cherchant bien, on n'en trouvât pas quelques-uns pour éclairer le diagnostic.

C. Pour la forme dans laquelle les phénomènes prédominants sont de nature ***bulbaire***, le diagnostic se fera avec :

Les *paralysies bulbaires aiguës* : dans celles-ci, les accidents surviennent d'une façon beaucoup plus brusque, et leur gravité est souvent telle, que la terminaison fatale a lieu en quelques jours.

Les *paralysies bulbaires chroniques*; elles ne présentent ordinairement pas une marche aussi nettement progressive; il est rare qu'elles atteignent un aussi grand nombre de muscles que les manifestations bulbaires de la Sclérose latérale amyotrophique, et d'une façon aussi symétrique.

La *paralysie pseudo-bulbaire* d'origine cérébrale s'accompagne ordinairement d'un certain degré d'hémiplégie uni ou bilatérale; elle se montre presque toujours à la suite d'accidents apoplectiformes; enfin, dans cette affection, le réflexe pharyngien est le plus souvent absent, tandis qu'il existe dans la Sclérose latérale amyotrophique. Le fait que j'indique ici est d'ailleurs contraire à ce qui est généralement enseigné.

Pronostic. — Le pronostic de la Maladie de Charcot est des plus sombres, la mort survient toujours par suite des progrès de l'affection, et même dans les cas où elle semble être due à une maladie intercurrente, celle-ci provient le plus souvent des troubles occasionnés dans le fonctionnement des centres nerveux (pneumonie de déglutition). C'est en général par le cœur ou par le poumon que se fait la terminaison fatale, tantôt à la suite d'une dyspnée intense, tantôt à la suite d'une syncope; l'un et l'autre accident semblent devoir être rapportés à une lésion des noyaux du pneumogastrique.

La durée de la Sclérose latérale amyotrophique est variable; d'une façon générale on peut la fixer à dix-huit mois ou deux ans; quelquefois cependant la mort survient beaucoup plus rapidement : trois mois, six mois; — quelquefois plus tardivement, au bout de trois ou quatre ans. Le mode de début semble influencer, mais seulement dans une certaine mesure, la marche de la Sclérose latérale amyotrophique; c'est-à-dire que la forme bulbaire semble être plus rapidement mortelle que la forme amyotrophique et surtout que la forme caractérisée par la paraplégie spasmodique.

Anatomie pathologique. — Les lésions de la Sclérose latérale amyotrophique peuvent intéresser non seulement la moelle et le bulbe, mais encore le cerveau et le système neuro-musculaire périphérique.

I. **Moelle**. — A. ***Substance grise des cornes antérieures***. Les lésions à ce niveau consistent non seulement dans l'*atrophie des grandes cellules ganglionnaires* et dans la disparition d'un certain nombre d'entre elles, mais encore dans des altérations plus ou moins marquées des autres parties constituantes de la substance grise des cornes antérieures et notamment des fibres nerveuses qui à l'état normal s'y trouvent en si grande abondance. Ces altérations sont cause de ce que, dans la Sclérose latérale amyotrophique, les cornes antérieures soumises à la coloration de Weigert se montrent avec une teinte bien moins foncée que lorsque la moelle est saine, et que leur couleur claire contraste avec celle des cornes postérieures qui ont conservé à peu près entièrement leur coloration normale.

B. — ***Substance blanche*** : *a*. C'est surtout le *faisceau pyramidal* qui est atteint, et cela d'une façon essentiellement systématique, puisque non seulement le faisceau pyramidal croisé, mais aussi le faisceau pyramidal direct, sont le siège d'une dégénération très intense.

b. La masse des *faisceaux antéro-latéraux* présente également des altérations notables, de telle sorte que la zone de sclérose dans le cordon laté-

ral est beaucoup plus étendue que le territoire du faisceau pyramidal croisé proprement dit; cette extension aux parties extra-pyramidales du cordon antéro-latéral est d'ailleurs beaucoup plus prononcée pour la région dorsale et pour la région cervicale. Cette dissémination des lésions apparaît également très nette quand on se livre à la recherche des corps granuleux au niveau des fibres atteintes par la dégénération dans le domaine du cordon latéral et du cordon antéro-latéral; on trouve en effet ces corps granuleux non seulement dans le territoire des faisceaux pyramidaux direct et croisé, mais encore, quoique en plus faible quantité, dans l'espace qui s'étend en avant du faisceau pyramidal croisé.



Fig. 67. — Corne antérieure normale avec ses cellules ganglionnaires et le lacis des fibres nerveuses qui, par la coloration à l'hématoxyline de Weigert, donne à cette corne une teinte foncée (1/2 schématique).

c. Les *cordons de Goll* offrent un aspect singulier; celui-ci n'est d'ailleurs nullement analogue à la sclérose des autres faisceaux blancs dont il vient d'être question et s'en distingue notamment par l'absence de corps granuleux; cet aspect anormal consiste dans la teinte plus foncée que prennent ces cordons par la coloration au carmin, et dans la teinte plus claire que leur donne la coloration par l'hématoxyline de Weigert. Les résultats fournis par ces deux colorations semblent bien indiquer qu'il y a, sinon disparition des gaines de myéline, du moins altération de celles-ci, et probablement aussi

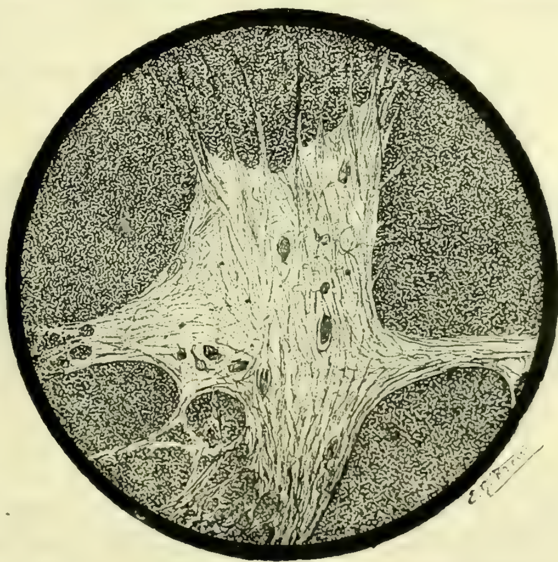


Fig. 68. — Corne antérieure dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. On remarquera l'absence de la plupart de cellules nerveuses, l'atrophie de quelques autres; par suite de la disparition d'une grande partie des fibres nerveuses de cette région, la coloration à l'hématoxyline de Weigert ne donne plus à la corne antérieure une teinte aussi foncée que normalement (1/2 schématique).

un peu d'hyperplasie du tissu interstitiel. Il est possible que ces modifications dans l'aspect des faisceaux de Goll soient dues (?) à des lésions des

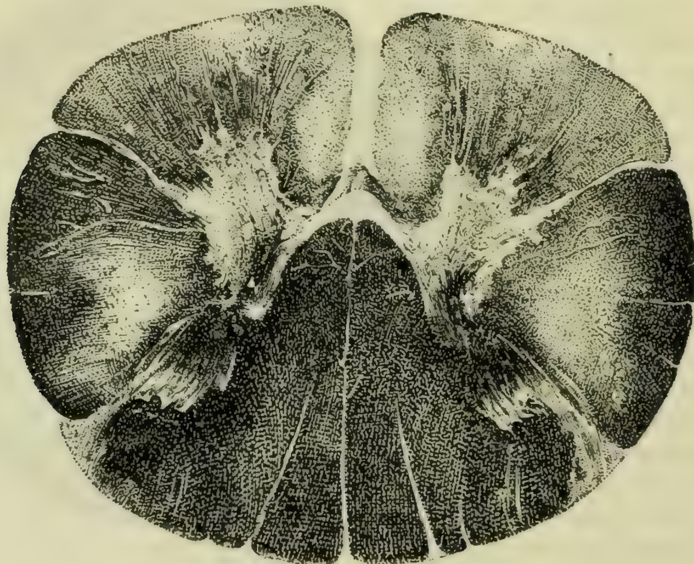


Fig. 69. — Coupe de la moelle dans un cas de Sclérose latérale amyotrophique, dessinée et communiquée par G. Marinesco. — 6e paire cervicale. — La dégénération occupe très nettement le faisceau pyramidal direct, le faisceau pyramidal croisé et, bien qu'à un moindre degré, la zone intermédiaire du faisceau latéral. On remarquera tout particulièrement la teinte blanchâtre de la corne antérieure indiquant une diminution très notable du nombre des fibres qui constituent le réseau nerveux de cette corne ; dans la corne postérieure, au contraire, ce réseau semble avoir conservé sa coloration habituelle.

« cellules du cordon postérieur » situées dans la substance grise.

II. **Bulbe**. — A. *Substance grise*. — Ce sont surtout les noyaux moteurs qui sont frappés par le processus dégénératif, parmi eux, au premier rang, celui de l'hypoglosse ; le noyau principal de ce nerf serait seul altéré, tandis que le noyau de Roller et les grandes cellules éparses le long des fibres radiculaires de ce nerf seraient intacts (Muratoff).

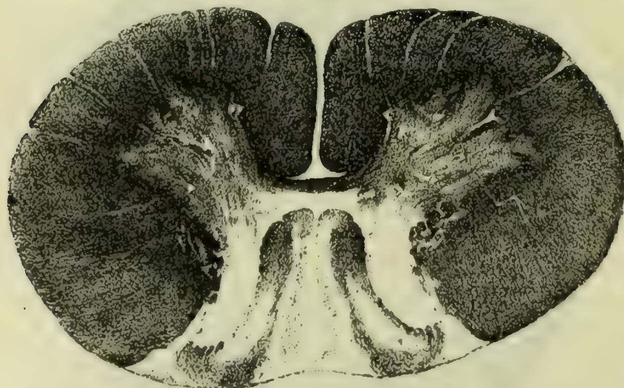


Fig. 70. — Coupe d'une moelle de tabes vulgaire dans laquelle le maximum des lésions siégeait à la région dorso-lombaire, dessinée et communiquée par G. Marinesco. — Remarquer la disparition pour ainsi dire complète du réseau des fibres nerveuses dans la corne postérieure et comparer cette coupe avec la fig. 12 qui représente une coupe de Sclérose latérale amyotrophique dans laquelle au contraire la disparition du réseau des fibres nerveuses est nettement limitée à la corne antérieure.

C'est quand le noyau moteur du trijumeau est atteint que l'on observe cette perte du mouvement de diduction des mâchoires sur laquelle Duchenne de Boulogne a si justement insisté.

Les lésions peuvent encore porter sur le noyau du facial, sur le noyau postérieur du pneumogastrique (Muratoff).

Quant aux noyaux des muscles oculaires, ils restent toujours indemnes.

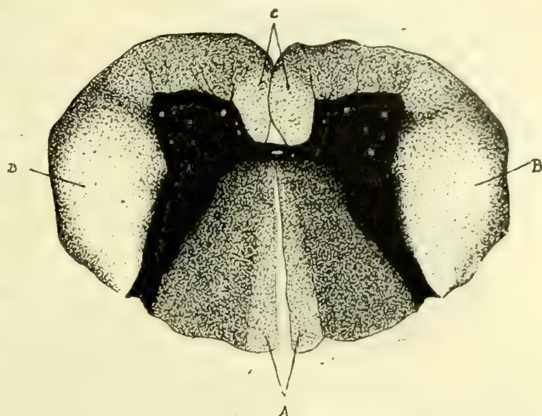


Fig. 71. — Coupe de la région cervicale dans un cas de Sclérose latérale amyotrophique. Les parties sclérosées sont d'autant plus blanches qu'elles sont plus altérées. — *B*, sclérose dans le faisceau latéral dépassant de beaucoup les limites du faisceau pyramidal croisé; — *C*, faisceau pyramidal direct; — *A*, légère sclérose dans les faisceaux de Goll. Les lésions de la substance grise n'ont pas été figurées.

B. *Substance blanche.* — Les signes les plus nets de dégénération portent encore ici sur les fibres du faisceau pyramidal, mais il faut remarquer que, dans la majorité des cas, il n'y a qu'un nombre relativement restreint de ces fibres qui soient intéressées par le processus morbide; l'intensité de celui-ci ne semble pas atteindre un degré aussi prononcé dans le bulbe que dans la moelle, parfois même on constate son existence dans les parties inférieures du bulbe et on ne le retrouve plus dans la partie supérieure de celui-ci.

Le faisceau longitudinal postérieur, les fibres du raphé, participeraient aux altérations (Muratoff) ainsi que quelques-unes des fibres du ruban de Reil (Roth, Muratoff).

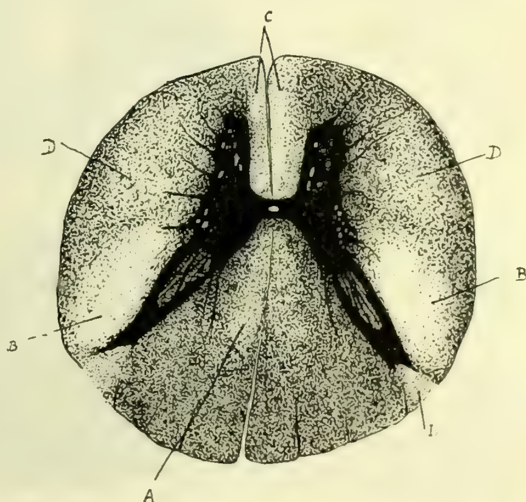


Fig. 72. — Même moelle, région dorsale. Mêmes lettres *D*, cordon antéro-latéral présentant également un certain degré de sclérose; ce faisceau est altéré aussi dans la région cervicale. Les lésions de la substance grise n'ont pas été figurées.

III. **Protubérance.** — A ce niveau on trouve, dans certains cas, mais non dans tous, des fibres altérées siégeant environ à la partie moyenne de l'étage inférieur; dans ces cas, sur les coupes par congélation, on constate la présence de corps granuleux peu nombreux; il n'y a plus, à ce niveau, aucune comparaison à établir entre l'intensité du processus morbide et celle de la dégénération constatée dans la moelle.

IV. **Pédoncule.** — Les lésions occupent ici très nettement le territoire du faisceau pyramidal, mais elles sont loin de se montrer dans tous les cas.

V. **Cerveau.** — C'est à Koschewnikow que l'on doit la première description des altérations des fibres intracérébrales du faisceau pyramidal dans la Sclérose latérale amyotrophique; cet auteur s'était servi de la méthode des

dissociations multiples. Peu après P. Marie, en employant la méthode des coupes par congélation, put suivre la dégénération de ces fibres dans toute la hauteur de leur trajet depuis l'écorce cérébrale jusqu'à la moelle lombaire, en passant par la substance blanche des circonvolutions, le centre ovale, la portion pyramidale de la capsule interne (deux tiers antérieurs du segment postérieur de cette capsule) et venant aboutir aux pédoncules et à la protubérance.



Fig. 73. — Même moelle, région lombaire. Le faisceau pyramidal croisé est encore très altéré, les lésions dépassent d'ailleurs un peu le territoire de ce faisceau. Les lésions de la substance grise n'ont pas été figurées.

Mais les lésions des circonvolutions dans la Sclérose latérale amyotrophique ne frappent pas seulement les fibres du faisceau pyramidal, elles peuvent encore, dans quelques cas, être constatées dans la *substance grise* des circonvolutions motrices, notamment sur les grandes

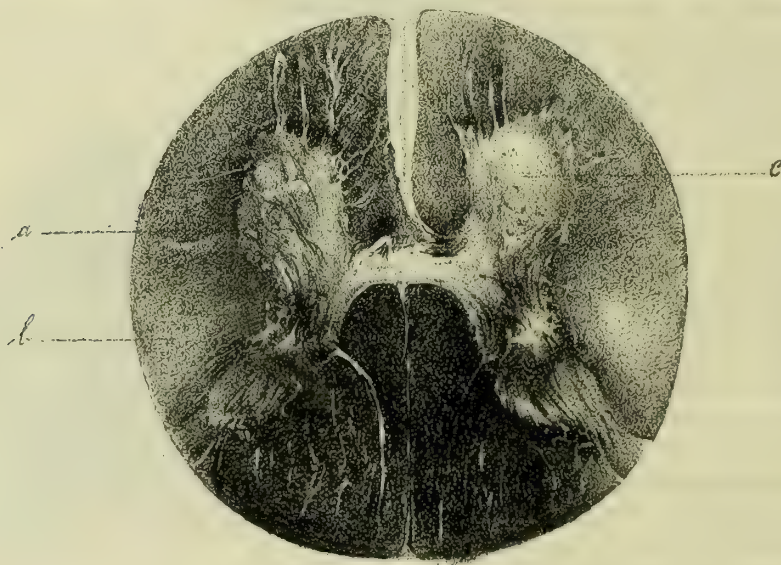


Fig. 74. — Coupe au niveau de la 2e lombaire dans un cas de Sclérose latérale amyotrophique, communiquée et dessinée par G. Marinesco. — *a*, faisceau fondamental du cordon antéro-latéral atrophié, lésion qui est vraisemblablement en rapport avec l'altération des cellules d'origine de ce faisceau situées dans la substance grise médullaire (il ne peut être question ici d'une lésion du faisceau pyramidal direct, car ce faisceau ne descend pas ordinairement jusque dans la région lombaire) ; — *b*, faisceau pyramidal croisé fortement dégénéré ; — *c*, corne anterieure pauvre en cellules et en fibres nerveuses ; la lésion intéresse particulièrement la portion antéro-interne de cette corne et est plus accentuée à droite qu'à gauche.

cellules pyramidales : celles-ci sont en plus petit nombre et présentent une atrophie de leurs prolongements (P. Marie, Charcot et P. Marie, Koschewnikow).

Nature. Étiologie. — Il est assez difficile de se faire une opinion sur la

nature de la Sclérose latérale amyotrophique; la localisation très nette des lésions sur les fibres du faisceau pyramidal, depuis leur origine (grandes cellules pyramidales des circonvolutions motrices) jusqu'à leur partie terminale (moelle lombaire), semblerait indiquer que c'est sur elles que porte le maximum du processus morbide; mais il n'est pas possible d'expliquer de cette façon pourquoi, dans un certain nombre de cas, les lésions des fibres pyramidales se montrent seulement à partir de la région inférieure du bulbe et font défaut dans la protubérance et les pédoncules. Quant à la dégénération constatée dans la région intermédiaire du cordon antéro-latéral, elle ne peut non



FIG. 75. — Coupe des pédoncules cérébraux dans un cas de Sclérose latérale amyotrophique. — *C*, fibres de la IIIe paire; — *B*, cellules de la substance noire de Sœmmering; — *A*, étage inférieur du pédoncule; — *D*, corps granuleux situés dans la région moyenne de l'étage inférieur du pédoncule. — Ces corps granuleux existaient aussi dans le pédoncule du côté droit; on ne les y a pas indiqués afin de simplifier le dessin (1/2 schématique).

plus s'expliquer par la dégénération des fibres pyramidales. Il est très vraisemblable que, pour une très grande part, les lésions du faisceau latéral naissent sur place et sont produites par une poliomyélite intéressant non seulement les cellules motrices, mais encore les « cellules du cordon latéral » situées dans la substance grise médullaire.

Sous quelle influence survient ce processus morbide? — On l'ignore entièrement :

S'agit-il d'une sorte de dissolution spontanée d'un ou de plusieurs systèmes anatomiques; ou bien l'altération de ces différents groupes de cellules nerveuses tient-elle à une influence générale? Autant de questions actuellement insolubles. On pourrait encore supposer que ce sont là des lésions primitivement vasculaires qui, portant leur action sur la substance grise de la moelle et des circonvolutions, amènent la dégénération des éléments nerveux?

Quant à l'étiologie, les renseignements sur les causes de la Sclérose latérale

amyotrophique font absolument défaut; l'hérédité ne semble pas être ici en cause; les différentes maladies infectieuses ne paraissent jouer aucun rôle direct et immédiat.

Tout ce que l'on peut dire, c'est qu'il s'agit là d'une maladie de la seconde moitié de l'âge adulte, c'est-à-dire dont le début se fait généralement entre trente-cinq et cinquante ans. Les cas où elle serait survenue dans l'enfance sont extrêmement douteux, pour ne pas dire erronés. Peut-être le sexe féminin est-il un peu plus souvent atteint que le masculin.

Traitement. — On a employé sans résultat les médications les plus diverses. La méthode révulsive est encore celle qui paraît la plus logique. Quant à l'électrisation des muscles, il n'est pas impossible qu'elle soit plus nuisible qu'utile.

SCLÉROSE EN PLAQUES

Historique. — Les plaques de sclérose ont été connues par un certain nombre d'anatomo-pathologistes et figurées dans leurs Traités (Cruveilhier, Carswell, Rokitansky, etc.), mais la Sclérose en plaques doit son existence à la description qu'en ont donnée Charcot et Vulpian en 1866. En effet les observations de cette maladie qui avaient été publiées avant les travaux de Charcot et Vulpian étaient restées isolées, et leurs auteurs (Türck, Frerichs, Rindfleisch, Leyden, etc.) n'étaient pas parvenus à constituer avec ces documents une entité morbide. Tel fut le grand mérite des deux médecins français. Leurs élèves apportèrent d'importantes contributions à leur œuvre (Ordenstein 1867, Bourneville et Guérard 1869, Liouville, Magnan, Joffroy). A l'étranger le mouvement fut suivi, et l'on peut, entre bien d'autres, citer les travaux de Schüle, de Leube, d'Ebstein, de Buchwald, de Westphal, de Jolly, de Moxon, etc. Depuis lors, à maintes reprises, Charcot est revenu sur différents points de cette maladie, et parmi les thèses que celle-ci a inspirées il convient de citer celles de Bouicli et de Babinski; en Allemagne Uhthoff, Oppenheim, Freund, ont également contribué à compléter dans des directions spéciales la description clinique de la Sclérose en plaques.

Symptômes. — On les divise généralement en symptômes *spinaux*, symptômes *cérébraux* et symptômes *bulbaires*.

I. — SYMPTOMES SPINAUX.

A. **Motilité**. — Les troubles de la ***marche*** sont fréquents et présentent des caractères spéciaux. Tantôt ils sont de nature franchement *spasmodique*, et dans ce cas on constate une démarche plus ou moins analogue à celle qui se voit par exemple dans le tabes dorsal spasmodique, c'est-à-dire que les jambes sont rapprochées, les pieds portés en dedans; quand le malade marche il éprouve une peine infinie à détacher son pied du sol, et cette extrémité frotte fortement au niveau des orteils, d'où le bruit caractéristique de ce genre de marche. Chez ces malades on constate en outre une exagération souvent considérable des réflexes tendineux et l'existence du clonus du pied. Telle est la

forme de démarche dite *spasmodique*; cette forme est une des plus fréquemment observées.

Quant à la démarche *cérébelleuse* pure, proprement dite, on la rencontre bien moins souvent; elle consiste surtout en ce que les malades sont atteints d'une sorte de titubation plus ou moins analogue à celle qui survient au cours des maladies de l'oreille moyenne ou interne, et, mieux encore, des affections du cervelet, d'où le nom de démarche cérébelleuse. On voit les sujets qui la présentent éprouver une incertitude particulière lorsqu'ils veulent marcher ou même quelquefois simplement se tenir debout; leurs jambes sont écartées, ils avancent à petits pas, lourdement, comme un enfant qui apprend à marcher, ou mieux comme un homme ivre (démarche ébrieuse), festonnant à droite et à gauche, éprouvant une difficulté souvent considérable à se retourner tout d'un coup, et obligés parfois pour y arriver de piétiner sur place. Chez cette catégorie de malades les réflexes rotuliens ne sont pas exagérés, peut-être même éprouveraient-ils un affaiblissement.

La démarche à forme *cérébello-spasmodique* est incontestablement la plus fréquente de toutes; elle a été particulièrement décrite par Charcot. Dans cette forme on observe un mélange des différents caractères de la démarche spasmodique et de la démarche cérébelleuse. De même que dans la première de celles-ci il existe une exagération des réflexes rotuliens avec clonus du pied et raideur plus ou moins marquée des jambes, surtout dans le sens de l'extension; de plus on retrouve les éléments de la seconde forme, c'est-à-dire l'incertitude de la station debout, la titubation, la tendance à festonner autour de l'axe de direction. Sans être absolument propre à la Sclérose en plaques, la démarche cérébello-spasmodique est assez caractéristique de cette affection.

Parfois les malades se trouvent hors d'état de marcher, tant la paraplégie spasmodique dont ils sont atteints est prononcée; les membres inférieurs peuvent alors présenter une rigidité considérable, analogue à celle qui se manifeste dans certains cas de myélite transverse.

Quant aux membres supérieurs, ils sont rarement atteints à un égal degré, leur contracture est rare, les phénomènes spasmodiques qu'ils présentent consistent surtout dans l'exagération des réflexes tendineux.

Bien qu'en général la paralysie proprement dite ne fasse pas partie du tableau symptomatique de la Sclérose en plaques, il est assez fréquent (5 fois sur 15 cas) de voir survenir une hémiplégie. Cet accident a été particulièrement étudié par Babinski et par Blanche Edwards. On verra d'ailleurs, à propos du diagnostic, qu'il convient de ne pas considérer comme organiques toutes les hémiplégies qui surviennent chez des individus atteints de Sclérose en plaques : celles-ci peuvent en effet reconnaître pour cause l'hystérie; ces deux variétés sont fort difficiles à distinguer l'une de l'autre. Il semble en effet que l'hémiplégie organique présente comme l'hémiplégie hystérique une tendance à n'être que transitoire. Quant aux caractères objectifs de ce symptôme, ils sont très malaisés à indiquer par suite même de la confusion qui a été faite entre ces deux variétés, de telle sorte que la plupart des observations datant de quelques années dans lesquelles on trouve l'hémiplégie au cours de la Sclérose en plaques, ne peuvent guère être utilisées, par suite de l'ignorance où l'on se trouve sur la nature de cette hémiplégie. D'après Blanche Edwards, l'hémiplégie dans la Sclérose en

plaques surviendrait ordinairement après une attaque apoplectique, et il ne serait pas rare de la voir céder et reparaître à plusieurs reprises, soit toujours du même côté, soit alternativement des deux côtés ; quelquefois elle s'accompagnerait de paralysie faciale (nouvelle confusion possible avec l'hémispasme glosso-labié de l'hystérie) ; — dans un certain nombre de cas on aurait constaté la concomitance d'une aphasie.

Mais ce sont là des phénomènes qui ne font pas partie intégrante de la symptomatologie de l'affection qui nous occupe ; le suivant, au contraire, peut compter parmi les plus pathognomoniques de cette affection, c'est le *tremblement*.

Le tremblement de la Sclérose en plaques offre ceci de particulier qu'il est *intentionnel* et *massif*.

Il est *intentionnel*, c'est-à-dire que, ne se montrant jamais quand le corps est au repos, il survient uniquement à l'occasion des mouvements volontaires. C'est là un caractère sur lequel Charcot a tout spécialement appelé l'attention. Ce tremblement survient non seulement quand le malade cherche à prendre quelque chose ou à le porter à sa bouche, mais même, dans les cas très accentués, lorsqu'il n'est pas suffisamment soutenu sur son lit ou sur sa chaise et qu'il se trouve obligé de faire un effort pour garder son équilibre ; c'est, en un mot, un tremblement intimement lié à l'activité musculaire, quel que soit le but de celle-ci : mouvement ou maintien d'attitude.

Il est *massif*, c'est-à-dire qu'un membre tout entier, le tronc, la tête, soit conjointement, soit séparément, se trouve emporté par ses oscillations. C'est donc tout le contraire de ce qui se passe pour la plupart des autres tremblements que l'on pourrait qualifier de « segmentaires » parce qu'ils n'affectent guère qu'une très petite portion d'un membre (la main, les doigts). De plus le tremblement de la Sclérose en plaques est surtout un tremblement partant de la racine du membre, tandis que la plupart des autres tremblements en affectent de préférence la périphérie.

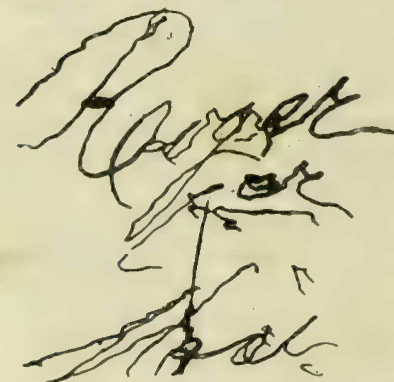


Fig. 76. — Écriture d'un malade atteint de Sclérose en plaques (service de Charcot).

Ce tremblement ne reste d'ailleurs pas localisé aux membres : on le constate aussi au tronc et à la tête, soit dans les mouvements du corps (par exemple pour passer de la position couché à la position assis), soit à l'occasion des mouvements des membres, surtout lorsque la tête est le but de ces mouvements. C'est ainsi que, si l'on dit au malade de porter un verre à ses lèvres, on voit sa tête être prise d'oscillations antéro-postérieures rapides et violentes qui tantôt rapprochent, tantôt éloignent la bouche de la main qui porte le verre. De même quand on dit au malade de marcher, il arrive très souvent que la tête et la partie supérieure du tronc sont animées de tels mouvements d'oscillation que cela seul suffit à rendre la marche impossible, bien que les jambes fonctionnent d'une façon suffisante (démarche vacillante d'Oppenheim).

Il est peu vraisemblable que, comme le mentionnent certaines observations,

le tremblement de la Sclérose en plaques, lorsqu'il est bien prononcé, puisse être absolument unilatéral; il s'agit très probablement là dans la majorité des cas d'un tremblement hystérique méconnu. Ce qui est certain, c'est que quelquefois le tremblement est plus marqué pour une main que pour l'autre.

Différentes circonstances agissent sur la production ou l'intensité de ce tremblement. On a déjà vu qu'il était provoqué par les mouvements volontaires et surtout par les mouvements intentionnels spécialement dirigés vers un but particulier. L'étendue du mouvement à exécuter augmente considérablement l'amplitude du tremblement; l'attention, les émotions agissent dans le même sens. C'est pour cela qu'il faut, quand on recherche l'existence de ce symptôme dans les cas où elle est douteuse, user d'un stratagème qui consiste à dire au malade de porter un verre à sa bouche. On a soin de placer le verre assez loin pour que le sujet soit obligé d'étendre le bras pour le prendre et d'accomplir ainsi un mouvement étendu, on a soin aussi de remplir d'eau le verre, car la crainte qu'éprouve le malade d'en renverser exagère notablement l'intensité du tremblement (Charcot).

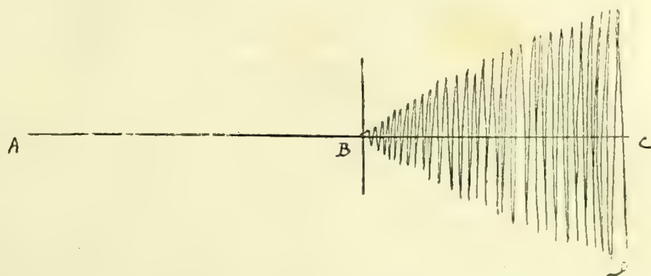


Fig. 77. — Schéma du tremblement dans la Sclérose en plaques (d'après Charcot). — On voit que pendant le repos, ligne *AB*, il n'y a absolument aucune oscillation. Mais dès que le malade commence à exécuter un mouvement, en *B*, le tremblement se montre et s'exagère pendant toute la durée du mouvement (*BC*).

B. **Sensibilité**. — *a. Troubles de la sensibilité générale.* — Ces troubles ont été notés dans un certain nombre d'observations anciennes, mais vu leur rareté, vu l'absence de tout caractère spécial, il était admis qu'ils ne font pas partie du tableau clinique de la Sclérose en plaques et que dans cette affection la sensibilité générale peut être considérée comme intacte, du moins en principe.

Récemment Freund [1] de Breslau, à la suite de l'examen minutieux de nombreux cas de Sclérose en plaques, est arrivé à des conclusions différentes; pour lui les troubles de la sensibilité générale existeraient en réalité très fréquemment, et si on les observe si peu, c'est qu'ils sont légers, temporaires et changeants.

Parmi les troubles subjectifs, Freund cite les fourmillements, les engourdissements, les sensations anomales de froid et de chaud, parfois de véritables douleurs, soit diffuses, soit fulgurantes, soit en ceinture, pouvant par conséquent simuler d'une façon plus ou moins complète celles du tabes.

Quant aux troubles objectifs, ce sont surtout des altérations du toucher, de la sensation de pression, de la sensibilité thermique, du sens musculaire (ces derniers rares); assez fréquemment aussi on observe de l'analgésie, de l'hypal-

[1] C. S. Freund, Ueber das Vorkommen von Sensibilitätsstörungen bei multipler Herdsklerose. *Arch. f. Psych.*, XXII.

gésie, de l'hyperalgésie à la piqûre. Pour les cas dans lesquels il existe de l'hémianesthésie, il en sera question plus loin à propos de la coïncidence de l'hystérie avec la Sclérose en plaques; il est possible d'ailleurs qu'un certain nombre des troubles objectifs ou subjectifs dont il vient d'être question aient des relations plus ou moins directes avec l'hystérie.

b. **Sensibilité spéciale** (¹). — Par rapport aux sens du *goût* et de l'*odorat*, on a quelquefois signalé des troubles plus ou moins accentués, mais ceux-ci semblent être rares et en tous cas sont peu connus.

Au contraire, les altérations portant sur le sens de la *vue* comptent parmi les plus fréquentes et les mieux étudiées (Gnauck, Parinaud, Uhthoff).

Presque toutes les parties des organes visuels peuvent être atteintes : muscles externes de l'œil, pupille, papille, etc....

Au point de vue du diagnostic, le *nystagmus* occupe une place tout à fait prépondérante. Il est presque toujours horizontal, ce n'est que d'une façon tout exceptionnelle qu'il peut se montrer vertical (Uhthoff). Tantôt il est tout à fait spontané et permanent, tantôt il ne se montre qu'à l'occasion des mouvements extrêmes de l'œil, lorsque le regard se trouve dans une position forcée; d'où la nécessité, pour rechercher l'existence du nystagmus ou des secousses nystagmiformes, de faire porter l'œil du malade, soit tout à fait en dedans, soit tout à fait en dehors.

Les *paralysies des muscles de l'œil* ne sont pas extrêmement rares dans la sclérose en plaques (17 pour 100 des cas, Uhthoff), elles siègent surtout sur le moteur oculaire externe, soit uni, soit bi-latéralement, et sur le moteur oculaire commun; ce sont plutôt des parésies que des paralysies véritables ; ces parésies ont en outre pour propriétés d'être partielles, incomplètes, transitoires. Parinaud a montré que parmi les troubles les plus caractéristiques de la motilité oculaire figurent les paralysies ou les parésies des mouvements associés: celles-ci peuvent porter à la fois sur toute la musculature externe de l'œil, et l'on a alors une ophthalmoplégie ou une ophthalmoparésie externe, ou bien, le plus souvent, ce sont surtout les mouvements de latéralité externe qui sont affectés. Ces parésies donnent, au point de vue fonctionnel, naissance à de la diplopie qui, comme elles d'ailleurs, est ordinairement transitoire et prend naissance dans les positions du regard qui exigent un effort de ceux des muscles qui sont en état de parésie.

Quant à la *pupille*, son jeu est loin d'être régulier : tantôt on constate de l'inégalité pupillaire, tantôt une faiblesse de réaction, soit pour la convergence, soit pour la lumière; parfois au contraire le réflexe à la lumière se fait d'une façon anormalement intense, même lorsqu'il existe du myosis (Parinaud).

Il n'est pas jusqu'à la *papille* qui ne soit plus ou moins gravement atteinte; les troubles fonctionnels que l'on constate du côté de la vision consistent, d'après Parinaud, soit en une diminution lente et progressive de l'acuité visuelle pour les deux yeux, avec intégrité du champ visuel, mais production d'un certain degré de dyschromatopsie pour le rouge et le vert, soit dans une cécité complète généralement transitoire et suivie d'une profonde amélioration.

¹) Bien que n'appartenant pas aux symptômes spinaux, les troubles de la sensibilité spéciale ont été rangés ici pour ne pas interrompre la description des troubles de la sensibilité dans la Sclérose en plaques.

Dans cette forme le champ visuel est ordinairement altéré. Enfin, dans d'autres cas le trouble de la vision est persistant et il y a un rétrécissement irrégulier du champ visuel sans dyschromatopsie.

Les *modifications du champ visuel* au cours de la Sclérose en plaques sont donc loin d'être rares. Uhthoff en décrit quatre variétés principales :

A. Scotome central avec conservation de la périphérie du champ visuel.

B. Scotome central avec rétrécissement concomitant de la périphérie du champ visuel.

C. Rétrécissement périphérique du champ visuel qui est irrégulier avec vision centrale relativement intacte.

D. Rétrécissement concentrique régulier analogue à celui des hystériques (c'est la variété la plus rare — 1 fois sur 24 cas).

En outre de la fréquence du rétrécissement du champ visuel, il convient de rappeler celle de la *dyschromatopsie* (¹); en s'ajoutant au précédent, ce phénomène contribue à renforcer les analogies qui existent entre l'œil de la Sclérose en plaques et l'œil hystérique. D'après Charcot, cette dyschromatopsie aurait cependant dans les deux affections des caractères distincts : dans la Sclérose en plaques il s'agirait surtout d'une dyschromatopsie dans laquelle, comme dans celle du tabes, le bleu et le jaune seraient les couleurs les mieux conservées, tandis que dans l'hystérie ce serait le rouge.

Un autre caractère des troubles visuels de la Sclérose en plaques est d'être ordinairement *unilatéraux* ou tout au moins *asymétriques* quand ils sont bilatéraux.

Leur début est parfois subit, parfois il est progressif; dans certains cas ces troubles visuels constituent la première manifestation de la Sclérose en plaques, dans d'autres cas ils ne surviennent que lorsque celle-ci est déjà parvenue à une période plus ou moins avancée.

Objectivement on peut d'ailleurs constater du côté de la *papille* des altérations fort nettes; d'après Uhthoff, tantôt celle-ci est complètement atrophiée et décolorée, tantôt sa décoloration est incomplète et porte surtout sur sa partie externe, tantôt ce sont les parties externes qui sont le plus décolorées, la partie interne conservant sa teinte normale, tantôt enfin il s'agit d'une véritable névrite optique avec hypérémie, aspect trouble et proéminence de la papille, vaisseaux voilés et dilatés, etc.... L'existence de cette atrophie papillaire avait d'ailleurs été particulièrement notée par Charcot au cours de ses études sur la Sclérose en plaques.

Ces altérations du fond de l'œil seraient fréquentes (52 pour 100 des cas, Uhthoff).

C. **Troubles viscéraux.** — Il est rare que ces troubles acquièrent un degré prononcé, on comprend cependant que lorsque les plaques de sclérose sont assez étendues et empiètent notablement sur la substance grise médullaire, elles puissent donner lieu à des troubles gastriques ou génito-urinaires divers.

Parmi ces troubles on peut citer l'*incontinence* ou la *rétention de l'urine et*

(¹) Buzzard a particulièrement insisté sur l'analogie des troubles du côté de la papille et du champ visuel, comparativement dans la Sclérose en plaques et dans l'hystérie ; il pense que dans un certain nombre de cas considérés comme appartenant à l'hystérie il s'agit en réalité d'une Sclérose en plaques méconnue.

des matières fécales, l'*impuissance* et encore des *crises gastriques* plus ou moins analogues à celles du tabes.

Oppenheim [1], contrairement à l'opinion généralement admise, regarde ces troubles comme fréquents. Son élève Kahleyss [2] va même jusqu'à les considérer comme appartenant à la symptomatologie ordinaire de la Sclérose en plaques. Pour lui ils surviendraient non pas seulement dans la période terminale, mais bien dans le cours même de cette affection; il déclare qu'il serait rare de trouver un cas dans lequel ils aient manqué complètement pendant toute la durée de la maladie.

D. **Troubles trophiques.** — Moins souvent encore que les troubles viscéraux, on voit survenir dans la Sclérose en plaques des troubles trophiques; cependant on a pu dans quelques observations constater les suivants :

Des *altérations des ongles* analogues à celles qui se voient chez certains tabétiques (Domecq-Turon);

Des *eschares fessières*, celles-ci survenant d'ailleurs, en général, surtout à la période terminale;

Une *amyotrophie* portant sur un plus ou moins grand nombre de muscles, surtout sur les muscles de la main et notamment sur les interosseux, parfois assez généralisée pour simuler la sclérose latérale amyotrophique (Pitres, Dejerine, Skolosubow).

II. — SYMPTOMES BULBAIRES.

Parmi les symptômes rangés dans cette catégorie on a signalé :

Des *troubles de la mastication et de la déglutition*; ces phénomènes sont en somme assez rares.

Du *tremblement de la langue*, celui-ci présentant des modalités variables : tantôt c'est un véritable tremblement fibrillaire (il n'est pas sûr qu'il s'agisse alors de cas de Sclérose en plaques très purs), tantôt ce sont plutôt des secousses irrégulières dans les mouvements intentionnels de la langue, de la difficulté à tenir celle-ci tirée hors de la bouche.

La *glycosurie* a été observée à plusieurs reprises, elle est ordinairement attribuée (Richardière, Blanche, Edwards) à l'existence de plaques scléreuses siégeant au niveau du quatrième ventricule, dans la région dont la piqûre détermine la présence du sucre dans les urines.

La *polyurie* qui se voit également quelquefois semble provenir d'une cause analogue.

III. — SYMPTOMES CÉRÉBRAUX.

Les *troubles de la parole* constituent un des symptômes les plus caractéristiques de la Sclérose en plaques, tant par leur fréquence dans cette maladie que par leur aspect vraiment singulier.

Ce qui distingue ces troubles de la parole, c'est que chez ces malades la voix

[1] Oppenheim, *Charité Annalen*, 1888.
[2] Kahleyss, Ueber das Verhalten der Blasen und Mastdarmfunktion bei der disseminirten Sklerose. *Inaugural Dissertation*, Berlin, 1890.

est pour ainsi dire *spasmodique* ; on sent que, dans l'émission de la parole, toute la musculature de l'appareil pharyngo-laryngé est dans un état de contraction intense, d'où le timbre spécial qu'acquiert la voix; comme si le malade, pour parler, était obligé à un effort des plus violents.

Par suite de cette persistance de l'effort, la parole présente en outre une monotonie extrême, et comme chaque syllabe nécessite pour ainsi dire une nouvelle poussée de la part du malade, elle est scandée. *Spasmodique*, *monotone* et *scandée*, tels sont les trois principaux caractères qui distinguent la parole des individus atteints de Sclérose en plaques.

Quelques auteurs (von Krzwicki [1], Collet [2]), ont en outre signalé chez ces malades l'existence d'un *tremblement des cordes vocales* présentant les plus grandes analogies avec le tremblement intentionnel des membres.

Les *troubles intellectuels* font-ils partie intégrante du tableau clinique de la Sclérose en plaques ? La réponse à cette question est analogue à celle qui peut se poser au sujet des troubles sensitifs et des troubles viscéraux. Si par troubles intellectuels on comprend seulement l'aliénation mentale ou les états voisins, il est certain qu'ils sont rares dans la Sclérose en plaques; si au contraire sous cette rubrique on fait rentrer toutes les modifications, si légères soient-elles, que ces malades peuvent présenter dans leur état mental, on peut affirmer que chez eux les troubles intellectuels sont fréquents.

Parmi ceux-ci on doit particulièrement citer un *affaissement intellectuel* plus ou moins marqué, qui va parfois jusqu'à donner aux malades une expression niaise et même enfantine; dans quelques cas ceux-ci deviennent apathiques, indifférents ou même mélancoliques. Il ne faudrait d'ailleurs pas toujours s'en rapporter à l'aspect de ces malades pour juger leur état mental. C'est ainsi que quelques-uns, par exemple, ne présentent en réalité que des troubles intellectuels médiocres et cependant sont pris d'accès de *fou rire* qui feraient supposer qu'ils sont extrêmement déchus au point de vue psychique. Ce rire est un véritable rire spasmodique que le malade est absolument hors d'état de modérer, aussi dure-t-il souvent plusieurs minutes. Oppenheim l'a même vu être assez intense et assez prolongé pour déterminer la cyanose de la face et inspirer des craintes d'asphyxie. Parfois, mais beaucoup plus rarement que le rire, on observe des *pleurs* survenant sans raison suffisante.

Quant aux cas dans lesquels surviennent des troubles très marqués de l'intelligence, tels qu'un délire des grandeurs, ou même une démence complète, il est loin d'être certain que ce soient toujours là des cas de Sclérose en plaques; ces phénomènes se montrent en effet au cours d'autres formes de Sclérose disséminée, mais de nature différente de la Sclérose en plaques typique.

Parmi les troubles intellectuels on peut encore compter le *vertige* qui, chez certains sujets, rend la marche extrêmement difficile; il s'agit là d'un vertige d'origine cérébelleuse tenant très vraisemblablement à l'existence de plaques dans le cervelet. Quant au vertige de Ménière (vertige auriculaire), signalé dans quelques observations, on peut le considérer comme rare.

(1) Von Krzwicki, Ein Fall von multipler Sklerose des Gehirns und Rmarks mit Intentionstremor der Stimmbänder. *Deutsche med. Wochenschr.*, 24 mars 1892.

(2) Collet. Le tremblement des cordes vocales et les troubles de la phonation dans la sclérose en plaques. *Annales des maladies du larynx*, février 1892.

Enfin il survient quelquefois, au cours de la Sclérose en plaques, des *attaques apoplectiformes* ou *épileptiformes*; les premières sont incomparablement les plus fréquentes (Charcot) : après ou sans prodromes, perte de connaissance pouvant aboutir plus ou moins rapidement à un véritable coma ; le pouls est fréquent, la température s'élève à 39, 40 et même 41 degrés; le plus souvent cette attaque apoplectiforme s'accompagne d'une hémiplégie qui, elle, persiste après que l'état apoplectique a disparu (en général au bout de 1 à 2 jours). Cette hémiplégie est d'ailleurs transitoire, comme nous l'avons déjà vu, mais elle est plus longue à disparaître que l'attaque apoplectiforme qui l'a accompagnée. Les attaques de ce genre, chez certains malades, font entièrement défaut; chez d'autres elles reviennent à plusieurs reprises après des intervalles plus ou moins longs; chez d'autres enfin elles amènent la mort par persistance du coma.

Marche et formes cliniques. — La marche de la Sclérose en plaques, du moins dans sa forme type, comprendrait, d'après la description de Charcot, trois stades :

Le premier stade est le stade de *début*. Quand celui-ci se fait, ce qui est assez fréquent, d'une façon lente, on observe tout d'abord, soit l'apparition des symptômes cérébraux : vertiges, céphalalgie, incertitude de la démarche, soit celle des symptômes spinaux et notamment la paraplégie spasmodique. Puis peu à peu l'ensemble des troubles propres à cette maladie se complète. Quelquefois le phénomène initial est constitué par l'invasion de douleurs plus ou moins intenses, assez comparables à celles du tabes. — Enfin le début peut être brusque; il consiste alors, soit dans une attaque apoplectiforme suivie ou non d'hémiplégie, soit dans une hémiplégie non précédée d'attaque. Quelquefois aussi, mais plus rarement, ce sont les troubles de la vue qui ouvrent la scène. Cette première période peut durer assez longtemps, 1, 3, 5 ans et plus.

Le deuxième stade est celui de la maladie confirmée ; on observe alors dans tout leur développement les symptômes qui la constituent ; malgré cela l'état général reste bon, et quoique le malade soit, dans certains cas, à peu près confiné au lit, sa santé ne donne aucune espèce d'inquiétude. Cette période peut également avoir une durée assez longue, c'est ordinairement par années qu'elle se compte.

Le troisième stade ou stade terminal évolue d'une façon plus rapide. Il est caractérisé par une sorte de dépérissement général : les différents appareils éprouvent des désordres plus ou moins marqués dans leur fonctionnement, l'appétit diminue, les digestions deviennent mauvaises ; il survient des troubles vésicaux, parfois les malades sont même tout à fait gâteux et ne tardent pas à se cachectiser. Dans cet état ils n'offrent plus aucune résistance et succombent promptement à telle ou telle maladie intercurrente, tuberculose pulmonaire, pneumonie, fièvre typhoïde, septicémie prenant son origine dans les eschares qui surviennent quelquefois à cette période sous l'influence de l'incontinence de l'urine et des matières fécales.

Cette description est, bien entendu, tout à fait schématique. Étant donné que la Sclérose en plaques est, non pas une maladie, mais une simple lésion survenue au cours d'une autre maladie, on comprendra qu'il est impossible

de lui décrire une marche absolument autonome; aussi les variantes sont-elles fréquentes et diverses.

C'est ainsi que dans certains cas la marche est chronique avec aggravations brusques, ou bien chronique rémittente, de longues périodes stationnaires ou même un certain degré d'amélioration s'intercalant entre les poussées d'exacerbation ou de progression des principaux symptômes.

Enfin l'*amélioration permanente* est loin d'être rare, et il n'est même pas interdit de parler de *guérison* (Charcot, Catsaras). La notion d'une guérison possible a été introduite par Charcot; cet auteur a montré par plusieurs exemples que cette terminaison était loin d'être exceptionnelle. C'est là un élément très important qui ne doit pas être négligé lorsqu'on établit le pronostic de la Sclérose en plaques, et qui contribue à faire de celle-ci une affection beaucoup moins grave en somme que ne permettraient de le croire les premières descriptions consacrées à cette maladie. On verra qu'il y a même certains cas dans lesquels l'affection tourne court, et où, après avoir observé pendant quelques semaines seulement de légers troubles de la parole, un peu de tremblement et d'incertitude de la marche, on voit ces phénomènes disparaître complètement et une complète *restitutio in integrum* se produire.

La durée de la Sclérose en plaques est, pour les raisons qui ont été données plus haut, essentiellement variable : dans certains cas elle peut se prolonger pendant 15, 20 ans et plus; en moyenne on peut compter que les individus atteints de cette affection ont une survie qui n'est pas inférieure à 5 et 10 ans.

Au point de vue des formes on peut distinguer, suivant la prédominance de tel ou tel groupe de symptômes, une forme *cérébro-spinale*, la plus fréquente, une forme *cérébrale* et une forme *spinale*, celle-ci caractérisée surtout par la paraplégie spasmodique. On doit signaler tout particulièrement les cas dits formes *frustes* dans lesquels il n'existe guère qu'un symptôme ou du moins dans lesquels un symptôme est particulièrement développé et domine tout le tableau clinique.

Diagnostic. — Quelque particulier et même pathognomonique que puisse sembler l'aspect de la Sclérose en plaques dans sa forme typique, il n'en est pas moins vrai que cet aspect peut être simulé à s'y méprendre par quelques autres maladies.

L'*hystérie* est une de celles qui ont été la cause du plus grand nombre d'erreurs de diagnostic. On voit en effet quelquefois cette affection s'accompagner (Souques [1], Dutil [2]) de tout un groupement de symptômes qui rappelle de très près celui qui existe dans la Sclérose en plaques la plus classique : vertiges, apoplexie, hémiplégie, tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels, embarras de la parole, diplopie. — Pour distinguer ces cas de ceux qui sont dus à la maladie que nous étudions, la recherche des troubles de la sensibilité est absolument indispensable, car, ainsi que nous l'avons vu, ces troubles sont en général très peu importants dans la Sclérose en plaques, tandis qu'ils comptent parmi les plus caractéristiques des phénomènes hystériques. On devra en outre rechercher avec un soin extrême l'existence ou l'absence des stigmates décrits par Charcot.

(1) Souques, *Thèse de Paris*, 1891.
(2) Dutil, *Thèse de Paris*, 1888.

Malheureusement cette recherche ne suffit pas toujours pour fixer le diagnostic, car trop souvent on rencontre des malades chez lesquels la Sclérose en plaques et l'hystérie se trouvent associées. C'est là un fait des plus intéressants et qui a été mis bien en lumière dans la thèse de G. Guinon [1]. La Sclérose en plaques est, parmi les maladies organiques du système nerveux, une de celles qui jouent le plus souvent le rôle d' « agent provocateur » de l'hystérie. — On conçoit que dans ces cas il puisse être extrêmement difficile de faire le départ de ce qui appartient à l'une et à l'autre de ces deux affections, car non seulement elles sont combinées, mais l'une est même directement sous la dépendance de l'autre. C'est probablement à l'existence de cette association que quelques auteurs doivent d'avoir attribué à la Sclérose en plaques des phénomènes tels que l'hémianesthésie, appartenant en propre à l'hystérie. C'est encore dans l'existence de l'hystérie qu'il faut, suivant toute vraisemblance, rechercher l'explication des cas observés par Westphal, dans lesquels cet auteur dit avoir constaté les symptômes de la Sclérose en plaques la plus franche alors qu'à l'autopsie il ne lui fut possible de trouver aucune lésion rappelant de près ou de loin celles qui constituent cette maladie.

La *maladie de Friedreich* peut également être aisément confondue avec la Sclérose en plaques, et en fait elle l'a été tout d'abord, la majorité des auteurs se refusant à admettre que les observations du professeur d'Heidelberg s'appliquassent à autre chose qu'à des cas de Sclérose en plaques.

Dans la maladie de Friedreich on constate, en effet, des troubles de la marche rappelant assez bien l'ataxie cérébelleuse, du tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels, de la lenteur de la parole et un nystagmus qui peut être très prononcé. Pour éviter de confondre ces deux affections, on s'appuiera sur ce que, dans la maladie de Friedreich, le trouble des mouvements est souvent analogue à celui de la chorée, sur ce qu'il n'existe pas de paralysies des muscles de l'œil; en outre, on remarquera que dans cette affection il existe souvent un degré plus ou moins accentué de scoliose, et enfin que la maladie de Friedreich débute à un âge plus tendre, et frappe souvent plusieurs frères et sœurs.

Il faut encore établir le diagnostic de la Sclérose en plaques avec un certain nombre de maladies qui, dans les cas où l'un des symptômes de cette affection est prédominant, pourraient la simuler.

Le tremblement de la *paralysie agitante* se distingue en général bien facilement de celui de la Sclérose en plaques; en effet, c'est un tremblement très fin, plus lent, occupant surtout les mains; il est continuel, c'est-à-dire existe même lorsque les membres sont à l'état de repos; il faut en outre noter que, dans la majorité des cas, contrairement à ce qui a lieu dans la Sclérose en plaques, ce tremblement diminue ou disparaît à l'occasion des mouvements intentionnels. En outre, les individus atteints de maladie de Parkinson présentent un aspect si particulier, que celui-ci suffirait à lui seul pour prévenir toute erreur.

Quant au *tremblement mercuriel*, d'après la description de Charcot, il est fort analogue à celui de la Sclérose en plaques : même rythme, amplitude souvent assez considérable, provocation ou exagération par les mouvements intentionnels, ce sont là des phénomènes communs à ce tremblement et à celui

[1] Georges Guinon. Les agents provocateurs de l'hystérie. *Thèse de Paris*, 1887.

de la Sclérose en plaques. Mais Charcot fait remarquer que le tremblement mercuriel ne disparaît au repos que d'une façon rémittente, et qu'après une période d'absence, il revient de lui-même d'une façon spontanée pour cesser de nouveau; dans la Sclérose en plaques, au contraire, jamais le tremblement ne survient d'une façon spontanée, toujours il se montre exclusivement à l'occasion d'un mouvement volontaire.

La *chorée de Sydenham* s'accompagne, non pas de tremblement, mais d'une série de mouvements constituant plutôt des contorsions; il n'y a donc pas lieu d'exposer en détail le diagnostic avec cette affection.

Pour ce qui est de la *chorée hystérique*, elle se caractérise surtout par la répétition d'un mouvement plus ou moins complexe, nullement comparable à un tremblement. En outre, on appliquerait ici les données précédemment indiquées pour le diagnostic de la Sclérose en plaques avec l'hystérie.

Les *tumeurs cérébrales*, et plus encore les *tumeurs* siégeant au niveau du *cervelet*, déterminent souvent des phénomènes assez analogues à ceux que l'on constate dans la Sclérose en plaques, notamment la titubation, la névrite optique et le nystagmus; dans certains cas plus rares, ces tumeurs peuvent même s'accompagner d'un tremblement plus ou moins accentué. Le diagnostic se fera par l'intensité de la céphalalgie et sa persistance, par la fréquence des vomissements, par les caractères spéciaux de la papille, par l'absence ordinaire de phénomènes spasmodiques, du moins de phénomènes spasmodiques aussi prononcés que ceux de la Sclérose en plaques.

Lorsque le phénomène de début est une hémiplégie, on peut éprouver une difficulté considérable à rapporter celle-ci à sa véritable cause, car on est bien plutôt tenté de l'attribuer à une *hémorrhagie cérébrale* ou à un *ramollissement*. D'après Charcot, la température serait plus élevée dans l'attaque apoplectiforme due à la Sclérose en plaques; on se souviendra en outre que, dans cette affection, l'hémiplégie est presque toujours transitoire.

Dans certaines formes frustes de Sclérose en plaques on a vu que le seul symptôme est quelquefois une paraplégie spasmodique; ces cas pourront être confondus avec une *myélite transverse* ou une *myélite* par *compression*, mais dans celles-ci on rencontrera le plus souvent des douleurs pseudo-névralgiques et, grâce à la participation de la substance grise, des troubles dans le fonctionnement des sphincters.

Quant aux faits de Sclérose en plaques simulant la *sclérose latérale amyotrophique*, ils sont tellement rares, qu'on n'aura guère à se préoccuper de ce diagnostic, il suffit d'être prévenu de la possibilité de commettre cette erreur pour être en état de l'éviter.

Le tabes ne compte pas non plus parmi les maladies qui simulent celle qui nous occupe, et l'on ne confondra pas la démarche cérébello-spasmodique avec la démarche ataxique, même quand il existe des troubles oculaires accentués soit du côté de la musculature, soit du côté de la papille. Cependant, dans quelques cas de *sclérose combinée*, le diagnostic deviendrait à la rigueur plus ardu.

Une affection qui, en revanche, offre plus d'un trait commun avec la Sclérose en plaques, c'est la *paralysie générale*. Dans cette dernière, en effet, il y a des troubles de la parole, du tremblement et parfois une démarche à la fois lourde

et spasmodique. Mais, pour une oreille un peu exercée, les troubles de la parole seront essentiellement différents dans les deux cas; les caractères du tremblement seront également loin d'être identiques; enfin les troubles psychiques seront infiniment plus prononcés dans la paralysie générale et revêtiront une forme toute particulière.

Étiologie. — La Sclérose en plaques pourrait, si l'on en croit les auteurs, être produite par des causes diverses : *refroidissement*, *surmenage*, *excès* et même *traumatismes* (dans ce dernier cas, il est extrêmement vraisemblable qu'on a souvent confondu l'hystérie avec la Sclérose en plaques). Récemment Oppenheim[1] a prétendu que les intoxications jouaient un grand rôle dans son étiologie; parmi les malades qu'il a soignés, un bon nombre étaient, par leur profession, en contact plus ou moins prolongé avec certaines substances toxiques, surtout avec des substances minérales : peintres, graveurs, fondeurs en cuivre ou en zinc; l'un de ses malades avait longtemps travaillé dans une fabrique de phosphore.

La véritable cause de la Sclérose en plaques et peut-être la seule consiste dans l'*infection*, ou mieux dans les *infections* (Pierre Marie). On voit la Sclérose disséminée survenir à la suite d'un grand nombre de maladies aiguës (Kahler et Pick) de nature éminemment infectieuse. Parmi ces maladies, celles qui donnent le plus fort contingent sont la fièvre typhoïde et la variole. Les autres fièvres éruptives peuvent également la produire, notamment la rougeole et la scarlatine. On l'observe, mais plus rarement, au cours de la diphthérie, de la coqueluche, de l'érysipèle, de la dysenterie, du choléra, du rhumatisme cérébral (Charcot); quelquefois aussi à la suite de la pneumonie, et, plus fréquemment peut-être, des fièvres paludéennes. Il est d'ailleurs évident que cette énumération ne saurait être considérée comme complète, et que d'autres infections pourront encore être ajoutées à la liste qui précède. (Moncorvo revendique énergiquement ce rôle pour la syphilis, je ne crois pas, pour ma part, que cette infection prenne une part notable dans la production de la Sclérose en plaques, du moins telle qu'elle est comprise dans le présent article.)

On ne saurait dire actuellement, d'une façon précise, par quel procédé ces maladies infectieuses déterminent la Sclérose en plaques. Est-ce individuellement que les microbes propres à chacune de ces maladies agissent sur les centres nerveux pour déterminer leur altération; en un mot, chacun des microbes de la fièvre typhoïde, de la variole, de la pneumonie, jouit-il de cette propriété neuropathogène? La diversité même des maladies infectieuses qui peuvent produire la Sclérose en plaques plaiderait contre cette manière de voir. Il est possible qu'au cours des maladies en question, un microbe distinct de celui propre à ces malades s'introduise dans l'organisme et porte spécialement son action sur les centres nerveux; il s'agirait en un mot d'une infection combinée. Ce microbe d'ailleurs peut fort bien être un microbe pathogène vulgaire, portant chez d'autres sujets son action sur des organes absolument différents, et, pour expliquer ces faits, il n'est nul besoin d'admettre l'existence d'un « microbe de la Sclérose en plaques ».

La Sclérose en plaques est une affection débutant surtout dans la *première*

(1) Oppenheim, Allgemeines und Spezielles über die toxischen Erkrankungen des Nervensystems. *Berl. klin. Wochenschr.*, 1891, p. 1158.

moitié de l'âge adulte, entre vingt et trente ans. Il est très rare de la voir survenir après trente-cinq ou quarante ans.

Peut-elle se montrer dans l'enfance? — Plusieurs auteurs l'ont prétendu (Ten Cate Hœdemaker, Pierre Marie, Moncorvo, Unger [1], Nolda [2], etc...); il est possible que cela soit, mais certainement le fait est très rare, car la majeure partie des cas rapportés par les auteurs, et je confesse ici ma propre erreur, ont été indûment attribués à la Sclérose en plaques; ils appartiennent bien plutôt à la Sclérose cérébrale lobaire ou aux Affections Méningées, si fréquentes chez les enfants.

Anatomie pathologique. — On peut dire qu'en ne tenant compte que de l'anatomie pathologique il est impossible de rencontrer deux cas de cette affection qui soient identiques, tant est grande l'irrégularité avec laquelle les lésions sont distribuées dans les centres nerveux. Mais, abstraction faite de la topographie, ces lésions présentent entre elles un certain nombre de caractères communs.

Au point de vue macroscopique, on constate dans quelques cas un peu d'épaississement ou même d'adhérence des méninges cérébrales; elles sont cependant généralement assez transparentes pour qu'on puisse déjà à travers elles découvrir les plaques les plus superficielles. Une fois les méninges enlevées, on aperçoit à la surface des circonvolutions et de la moelle, et sur les coupes fraîches de ces organes, des plaques en plus ou moins grand nombre. Ces plaques sont ordinairement plus abondantes dans la substance blanche que dans la substance grise, mais peuvent également se rencontrer sur celle ci; parfois une seule plaque englobe dans son périmètre à la fois la substance blanche et la substance grise. On les trouve aussi bien dans les circonvolutions qu'à la surface des ventricules et même fréquemment dans l'épaisseur des gros ganglions du cerveau; elles envahissent aussi la moelle sur toute sa hauteur, y compris le *filum terminale*. Parfois les plaques sont très nombreuses et l'on en compte plusieurs centaines; tantôt il faut, pour les apercevoir, les re-

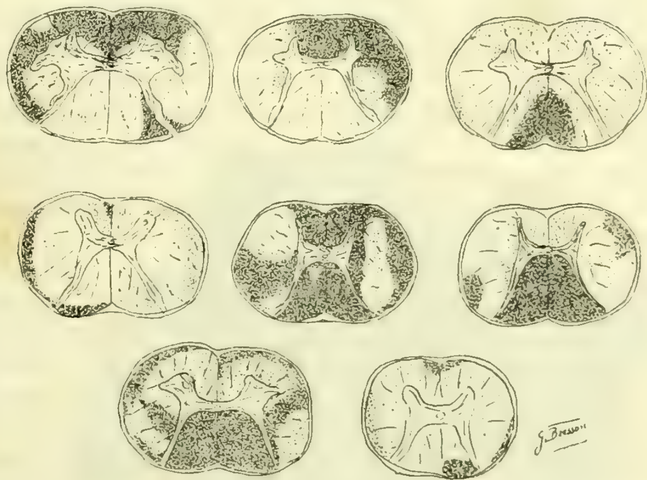


FIG. 78. — Coupes de la moelle dans un cas de Sclérose en plaques (Charcot). Les parties noires sont celles qui ont été envahies par les plaques de sclérose.

(1) UNGER, Wien, 1887, Töplitz u. Deuticke.

(2) NOLDA, Bemerkungen über Sclerosis Cerebrospinalis im Kindesalter, etc. *Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte*, 1er mars 1891.

chercher avec grand soin. Elles sont, soit aplaties et lenticulaires, soit cunéiformes avec leur base tournée vers la périphérie (du moins pour celles qui siègent dans les circonvolutions). Leurs dimensions sont extrêmement variables, depuis celle d'une tête d'épingle jusqu'à celle d'une pièce de 2 francs.



Fig. 79. — Coupe de l'extrémité d'un hémisphère cérébral sur lequel sont figurées 3 plaques de Sclérose présentant des localisations diverses. L'une *B* est contenue entièrement dans la substance blanche. La seconde *C* siège surtout dans la substance grise. La troisième *A* intéresse à la fois la substance blanche et la substance grise, et est à cheval sur un des sillons de l'écorce.

Leur coloration est ordinairement grisâtre, ardoisée ou gris rosé, avec une tendance à devenir plus rose après un certain temps d'exposition à l'air. Lorsqu'elles sont peu visibles, on les trouve plus aisément en passant une solution de carmin sur les points où on les cherche; elles fixent celle-ci et apparaissent alors avec une teinte foncée. De même quand les pièces ont séjourné pendant deux ou trois semaines dans les solutions de bichromate, les plaques prennent une coloration marron, plus foncée que le reste du tissu environnant, et se distinguent alors au premier coup d'œil.

Les plaques peuvent ne pas être limitées aux centres nerveux, mais occuper aussi les racines rachidiennes et les nerfs bulbaires.

Avec l'aide du microscope, et sur des préparations colorées, on constate aisément l'aspect « à l'emporte-pièce » qu'offrent ces plaques; en effet, elles se détachent avec une netteté extrême du tissu normal environnant. Cet aspect est dû à ce que, à leur niveau, les gaines de myéline qui entourent les fibres nerveuses normales ont complètement disparu, tandis que, dans le territoire de la plaque elle-même, le tissu fondamental est très notablement épaissi. Weigert professe cette opinion que de toutes les maladies sclérogènes des centres nerveux la Sclérose en plaques est celle pour laquelle l'épaississement de la névroglie, dans les parties altérées, est la plus prononcée; elle mérite donc de tenir le premier rang parmi les « Scléroses névrogliques ».



Fig. 80. — Coupe microscopique de la protubérance, en long, dans un cas de Sclérose en plaques (faible grossissement). — Collection Damaschino. — Les parties blanches sont celles qu'occupent les plaques de Sclérose.

Les coupes faites par congélation montrent en outre, dans le territoire des

plaques, une abondance plus ou moins grande de corps granuleux suivant l'âge de la plaque; en effet, quand celle-ci est large et ancienne, les corps granuleux sont rares à la partie médiane, au contraire très pressés dans la zone périphérique.

Il est fréquent de rencontrer au centre des plaques la coupe d'un vaisseau dilaté et plus moins altéré; ce fait est surtout facile à constater dans les circonvolutions cérébrales quand on coupe celles-ci perpendiculairement à la direction des vaisseaux qui les irriguent.

On a vu que, dans toute l'épaisseur de la plaque, les gaines de myéline qui entouraient les fibres nerveuses ont complètement disparu, coupées net par le processus scléreux; les cylindres-axes de ces fibres nerveuses sont loin de se comporter de la même façon. Dès ses premiers travaux Charcot a montré que ces cylindres-axes sont conservés; le fait a été vérifié par presque tous les auteurs, et notamment par Babinski (1). Cet auteur a consacré à l'anatomie pathologique de la Sclérose en plaques des travaux importants dans lesquels il insiste sur l'absence habituelle des dégénérations wallériennes, grâce à la conservation des cylindres-axes dans les plaques de Sclérose, tout en faisant remarquer que dans les cas où cette conservation n'est pas complète il survient des dégénérations secondaires. D'après lui, la destruction des gaines de myéline n'est pas due à une compression mécanique exercée par le tissu conjonctif de la plaque scléreuse, mais est liée à un phénomène vital et résulte principalement de l'activité nutritive des cellules de la névroglie et des cellules lymphatiques; selon sa manière de voir, les altérations histologiques des tubes nerveux sont tout à fait comparables à celles qu'on observe dans les fibres nerveuses du bout central d'un nerf sectionné, au voisinage de la section. Parfois les cylindres-axes contenus dans la plaque sont un peu tuméfiés; ce n'est que très rarement qu'ils disparaissent, et cela seulement en petit nombre et dans des plaques déjà très anciennes.

Cette conservation des cylindres-axes permet d'expliquer certains des faits qui donnent à la Sclérose en plaques son aspect si spécial, notamment l'absence de dégénération secondaire dans la moelle ou le bulbe immédiatement au-dessous des plaques scléreuses. Cela se conçoit : puisque la partie noble des fibres nerveuses atteintes, constituée par les cylindres-axes, est conservée, il n'y a pas de raison pour que les parties sous-jacentes de ces fibres soient détruites, leur communication avec leur cellule trophique étant ménagée.

L'intégrité des cylindres-axes donne encore la clef de ces rémissions, améliorations ou guérisons constatées dans l'évolution clinique de la Sclérose en plaques : en effet, tant que le cylindre-axe est conservé, il est évident qu'on ne doit jamais désespérer de voir les fonctions de la fibre nerveuse se rétablir plus ou moins complètement.

En outre le tremblement lui-même, suivant quelques auteurs, reconnaîtrait pour cause la dénudation qu'éprouvent les fibres nerveuses de leur gaine de myéline. Celles-ci n'étant plus suffisamment isolées, l'influx nerveux ne pourrait pas être transmis d'une façon aussi complète que chez un individu sain : d'où le trouble des mouvements intentionnels. Peut-être aussi les troubles des

(1) Babinski. *Acad. des sciences*, 1884; *Archives de Physiologie*, 1885; *thèse de Paris*, 1885.

mouvements reconnaissent-ils pour cause, plus souvent qu'on ne le croit, l'existence de plaques scléreuses dans le cervelet et dans le système cérébelleux. Cette manière de voir me paraît la plus vraisemblable.

Enfin la persistance des fibres nerveuses peut être considérée comme un caractère distinctif de la Sclérose en plaques proprement dite, et permettre de différencier celle-ci des autres variétés de sclérose disséminée qui surviennent dans les centres nerveux sous l'influence d'autres maladies (syphilis, etc.), et répondent à un processus très analogue sans doute en principe, mais différent en fait. Ces scléroses disséminées, que l'on pourrait désigner sous le nom de *sclérose multiloculaire diffuse*, sont constituées par des plaques de sclérose beaucoup plus étendues, mais moins nombreuses et de forme moins régulière, au niveau desquelles les cylindres-axes sont bien plus souvent détruits ; les symptômes qu'elles produisent sont généralement beaucoup plus graves, et ne présentent pas la même variabilité ; les troubles psychiques y sont plus fréquents et surtout plus profonds. C'est également dans cet ordre de faits que semblent rentrer les cas pour lesquels Babinski a proposé le nom de « Sclérose en plaques à forme destructive », dans lesquels on observe les symptômes de la myélite circonscrite destructive (paralysies, anesthésies, troubles des sphincters).

On doit aussi faire ressortir ce fait, signalé plus haut, que dans le centre des foyers de la Sclérose en plaques pure, on constate souvent la présence d'un vaisseau dilaté et altéré ; il semble en effet que ce soit là la preuve que les lésions débutent à ce niveau et reconnaissent une origine vasculaire ; cette notion s'accorde parfaitement avec celle de la nature infectieuse de la Sclérose en plaques.

Traitement. — On ne connaît actuellement aucun agent thérapeutique qui puisse être opposé à cette affection avec des chances particulières de succès ; mais tout permet d'espérer que les progrès des médications employées contre les maladies infectieuses permettront un jour de la combattre d'une manière efficace, la tendance aux améliorations spontanées est à cet égard de bon augure.

SCLÉROSES COMBINÉES

Historique. — C'est Westphal (1877) qui a le premier tenté de grouper toute une catégorie d'affections ou mieux de lésions de la moelle rencontrées par différents auteurs et par lui-même, et qui avaient pour point commun la coïncidence d'altérations scléreuses dans les cordons postérieurs et dans les cordons latéraux. — A la vérité, ces faits avaient déjà été signalés et étudiés, mais d'une façon moins spéciale, par Pierret, par Erb, etc. ; à peu près à la même époque que Westphal, Kahler et Pick faisaient paraître un mémoire sur ce sujet ; parmi les nombreux travaux publiés depuis lors sur ce groupe morbide on peut citer ceux de Strümpell, de Raymond et Arthaud, de Babes, de Ballet et Minor, de Grasset, de Dejerine, de Charrin et Babinski, de Massalongo, de Dana, etc.

Symptomatologie. — Il s'agit ici, ainsi qu'en témoigne l'historique, non

pas d'une entité clinique, mais d'un simple groupement anatomo-pathologique ; d'où l'impossibilité de donner un tableau symptomatique univoque des Scléroses combinées.

On peut cependant essayer de les diviser en deux grandes classes suivant que les phénomènes morbides présentent une propension à se rapprocher davantage de tel ou tel type clinique.

A. *Type tabétique.* — Les symptômes d'incoordination sont plus ou moins manifestes, ils consistent le plus souvent dans la démarche ataxique et dans le signe de Romberg; quelquefois, mais plus rarement, il y a aussi un peu d'incoordination des membres supérieurs ; les réflexes rotuliens sont abolis ou tout au moins très diminués. Suivant les cas, il existe ou non des douleurs fulgurantes ou autres plus ou moins accentuées; il en est de même pour les anesthésies et les paresthésies; lorsque ces symptômes se montrent, ils sont ou tout à fait localisés ou très prédominants dans les membres inférieurs et dans la région lombaire. — Les troubles oculaires sont rares ; quand il en existe, ils consistent surtout en troubles pupillaires (myosis, mydriase, inégalité). Les désordres dans le fonctionnement de la vessie et du rectum ne sont généralement pas très accentués, mais assez fréquents; ils sont d'ailleurs assez analogues à ceux du tabes, c'est-à-dire que les malades se plaignent d'être obligés d'attendre et de pousser avant de pouvoir uriner; quelquefois incontinence relative d'urine, etc. De même pour les troubles génitaux.

B. *Type spasmodique.* — Dans ces cas, on constate une exagération plus ou moins marquée des réflexes rotuliens avec ou sans clonus du pied ; il existe en outre un degré variable d'impotence motrice, allant de la simple parésie à la paralysie véritable avec ou sans contracture ; la démarche présente, à des degrés divers, les caractères de la démarche spasmodique.

Il faudrait se garder de croire que cliniquement ces types se maintiennent d'une façon aussi tranchée ; tout au contraire, et c'est là le propre des Scléroses combinées, ils se fondent l'un dans l'autre, et les malades présentent réunis quelques-uns des symptômes appartenant à la série tabétique et à la série spasmodique. Leur démarche, notamment, participe le plus souvent de l'une et de l'autre, de telle sorte qu'elle réalise la forme dite tabéto-spasmodique ; c'est ainsi qu'en même temps qu'incoordonnée elle est spasmodique, et que le phénomène de Romberg s'allie à l'exagération des réflexes rotuliens et au clonus du pied. De même encore, chez un malade dont les pupilles sont très nettement en myosis, on peut constater l'exagération des réflexes rotuliens, aussi la dénomination employée par Dana de « progressive spastic ataxia » est-elle dans ces cas pleinement justifiée.

Diagnostic. — Suivant que la prédominance des symptômes correspond à l'un des types précédemment indiqués, le diagnostic devra être fait, soit avec les maladies appartenant à la série tabétique, soit avec celles de la série spasmodique.

A. **Diagnostic avec les maladies de la série tabétique.** — a. *Tabes.* — Dans cette affection, il y a un ensemble de symptômes plus compact; de plus, les douleurs sont plus intenses, du moins dans la majorité des cas, les troubles génitaux et urinaires sont plus fréquents et plus prononcés; enfin, il n'existe aucun phénomène de la série spasmodique, et notamment les réflexes rotuliens

non seulement ne sont pas exagérés, mais presque toujours manquent dès le début.

b. *Maladie de Friedreich.* — Les symptômes de cette maladie ne répondent guère à ceux qui viennent d'être décrits dans les scléroses combinées, et cependant les lésions sont fort analogues, puisqu'elles siègent à la fois dans les cordons postérieurs et dans les cordons latéraux. Le nystagmus, les mouvements choréiformes, les troubles de la parole, le début précoce, la nature familiale, permettront de distinguer aisément la maladie de Friedreich.

B. **Diagnostic avec les maladies de la série spasmodique.** — a. *Sclérose en plaques.* — En général, ce diagnostic sera facile; on pourrait cependant confondre ces deux affections dans les cas où le symptôme prédominant de la Sclérose en plaques est la paraplégie spasmodique; alors on devra rechercher avec soin les moindres vestiges des autres symptômes de la Sclérose en plaques.

b. *Myélite transverse* et *Myélite par compression.* — Les phénomènes morbides sont, dans cette affection, plus nettement localisés encore dans les membres inférieurs, la paraplégie est plus complète, les douleurs ont le caractère pseudo-névralgique, il n'est pas rare de constater un certain degré d'atrophie musculaire, et les troubles des sphincters sont plus fréquents et plus profonds que dans les Scléroses combinées.

Il sera cependant parfois très difficile de faire le diagnostic entre la myélite transverse et certains cas rentrant plus ou moins dans la catégorie des Scléroses combinées et dont Putnam [1] et Dana [2] ont donné récemment la description. Il s'agit d'une affection à marche subaiguë, se montrant surtout chez les femmes, caractérisée par des paresthésies ou même par de l'anesthésie, avec phénomènes spasmodiques et consécutivement paraplégie ; les douleurs sont rares. — On trouve dans ces cas des lésions scléreuses anciennes des cordons postérieurs et des cordons latéraux (faisceaux pyramidaux); en outre il surviendrait sur les confins de ces zones scléreuses anciennes un processus plus aigu amenant une disparition des fibres nerveuses à ce niveau et une distension œdémateuse ou même une destruction des septa conjonctifs. Les corps granuleux se voient là en grand nombre ; les cornes de substance grise présentent également la réunion de lésions anciennes et récentes; dans certains points même les cellules ganglionnaires ont complètement disparu. Quelquefois le cerveau est le siège d'un processus analogue, et alors les malades succombent avec tous les caractères de la démence.

Anatomie pathologique. — Sous la dénomination de « Scléroses combinées », on a, comme nous l'avons vu, rangé un grand nombre de lésions de la moelle qui ne présentent guère d'autre caractère commun que d'intéresser à la fois plusieurs faisceaux médullaires ; on ne peut donc, même au point de vue anatomo-pathologique, présenter de ce groupe une description d'ensemble, et, jusqu'à nouvel ordre, il faudra se borner à la description isolée de chacun des faits signalés. — Peut-être cependant pourrait-on tenter un essai de classification anatomique suivant que telle ou telle partie des faisceaux postérieurs

(1) Putnam, *Journal of Nervous and Mental Disease*, février 1891.

(2) Dana, The degenerative diseases of the spinal cord, with the description of a new type. *Journal of Nervous and Mental Disease*, avril 1891.

est particulièrement atteinte, suivant aussi que les faisceaux pyramidaux directs sont intéressés ou non, enfin suivant qu'il y a ou qu'il n'y a pas d'altération des faisceaux cérébelleux directs. Il faudrait aussi tenir compte de l'intégrité ou de la non-intégrité de la substance grise. — Malheureusement les faits de chaque genre sont encore trop peu nombreux pour qu'on puisse les vérifier l'un par l'autre, et il faut pour le moment se borner à les diviser grossièrement en deux grandes classes, selon qu'il s'agit de Scléroses franchement systématiques ou de Scléroses diffuses présentant seulement une apparence pseudo-systématique.

A. **Scléroses combinées systématiques**. — Il doit être bien entendu que sous ce nom on comprend les cas dans lesquels les lésions sont étroitement localisées à deux ou plusieurs systèmes anatomiques de fibres nerveuses médullaires, mais sans que ce nom implique qu'il s'agisse d'une Sclérose primitive, autonome, de ces fibres; il est au contraire bien plus vraisemblable que dans tous ces cas on est en présence d'une lésion secondaire à l'altération des cellules nerveuses (soit des ganglions spinaux dans les cas où le processus est exogène, soit des cellules des cordons postérieur ou latéral quand le processus est endogène) servant de centres trophiques à ces fibres; en un mot, qu'il s'agirait là d'une véritable dégénération secondaire de ces fibres.

L'un des types de Scléroses combinées systématiques les mieux établis est celui qui s'observe dans la paralysie générale.

C'est à Westphal [1] surtout que l'on doit d'avoir indiqué l'existence de ces lésions médullaires dans la paralysie générale, et d'en avoir étudié les principaux caractères, montrant que tantôt il existe seulement une Sclérose des cordons postérieurs, tantôt une Sclérose des cordons postérieurs et des cordons latéraux; — c'est uniquement de cette seconde catégorie de faits qu'il doit être question ici. En France, l'étude en est due surtout à Raymond (1892).

La présence de ce genre de Scléroses combinées de la moelle est loin d'être rare, car sur 145 autopsies de paralysie générale, Fürstner [2] a obtenu les chiffres suivants : 16 fois il n'existait pas de lésions médullaires, 28 fois les cordons postérieurs étaient seuls atteints, 17 fois les cordons latéraux étaient seuls atteints; enfin, dans 75 cas, il s'agissait d'une Sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux; on rencontrerait donc la lésion qui nous occupe dans la moitié des cas de paralysie générale. Fürstner n'est d'ailleurs pas éloigné d'admettre, du moins en se basant sur l'évolution clinique, que le début de cette Sclérose combinée puisse se faire tantôt par les cordons postérieurs, tantôt par les cordons latéraux, tantôt enfin simultanément dans ces deux cordons.

Dans les cordons latéraux, la Sclérose semble siéger surtout sur le faisceau pyramidal croisé, mais de plus, en général, elle dépasse les limites de celui-ci aussi bien en avant qu'en dehors.

Il ne semble pas non plus qu'elle occupe dans le cordon postérieur une localisation tout à fait identique à celle qu'affectent les lésions du tabes vulgaire, du moins dans certains cas, notamment dans celui de Westphal (*Arch. f. Psych.*, XII, pl. X). Dans ces cas, en effet, les lésions du cordon postérieur

[1] Westphal, *Virchow's Archiv.*, XXXIX et XL, p. 275. — *Arch. f. Psych.*, VIII, XII, XV.
[2] Fürstner, Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der Progr. Paralyse. *Arch. f. Psych.*, XXIV, p. 85.

siègent surtout dans le territoire des bandelettes en virgule et ne ressemblent en rien à celles du tabes vulgaire; il est probable qu'elles sont d'origine poliomyélitique, et non d'origine exogène comme celles du tabes. — Dans d'autres cas de paralysie générale, les lésions sont beaucoup plus analogues à celles du tabes; quelquefois enfin on observerait la combinaison sur une seule moelle des deux types endo et exogène.

Il faut encore remarquer que, dans les cas dont il s'agit, il est extrêmement rare de voir le faisceau pyramidal direct participer aux altérations.

Les lésions des faisceaux postérieurs remontent ordinairement jusqu'au bulbe; quelquefois, cependant, elles semblent disparaître dans la région cervicale supérieure. Quant aux altérations du faisceau latéral, Westphal a pu, dans quelques cas, les retrouver dans le bulbe et même dans le pédoncule, mais le plus souvent elles s'éteignent au niveau de la région cervicale.

En outre de cette Sclérose combinée cérébro-spinale, liée à la paralysie générale, il est une autre forme de Sclérose combinée purement médullaire qui, au point de vue anatomique, paraît être tout à fait analogue [(lésions du *cordon postérieur* et du *cordon latéral* (faisceau pyramidal)], mais qui en différerait en ce qu'elle ne s'accompagnerait pas de troubles psychiques et ne serait associée à aucune altération du cerveau; on ignore encore quelle est sa nature.

A côté de ces formes, on en distingue encore une autre dans laquelle il existe non seulement des lésions du *cordon postérieur* et du *cordon latéral* (faisceau pyramidal), mais aussi du faisceau *cérébelleux direct*, de telle sorte que l'aspect et la localisation des altérations sont tout à fait analogues à ceux qui caractérisent la maladie de Friedreich.

Les observations de ce genre sont encore trop peu nombreuses pour qu'on puisse dire si, toujours, il existe des lésions des cellules des colonnes de Clarke. Dans le cas où l'examen microscopique serait constamment affir-



Fig. 81. — Coupes de la moelle dans un cas de Sclérose combinée systématique (d'après Westphal), renflement cervical, région cervicale inférieure, région dorsale moyenne.

matif à cet égard, la présence de la Sclérose du faisceau cérébelleux direct s'expliquerait aisément, car on sait que les cellules des colonnes de Clarke jouent, par rapport aux fibres de ce faisceau, le rôle de centre trophique; il n'y aurait donc rien d'étonnant à ce que, celles-là étant altérées, celles-ci fussent frappées de dégénération.

Quoi qu'il en soit, un fait mérite d'être mis en lumière, c'est que, dans toute cette catégorie de Scléroses combinées systématiques, il existe une Sclérose située dans le territoire du *cordon latéral*, semblant siéger sur les fibres du faisceau pyramidal croisé, et que cette Sclérose ne remonte guère au delà de la région cervicale moyenne ou supérieure. Cela est absolument en dehors de ce

que nous connaissons sur la dégénération descendante du faisceau pyramidal, dégénération qui d'ordinaire tend à s'affaiblir de haut en bas, tandis qu'ici elle diminue de bas en haut. Nous retrouvons d'ailleurs ce fait à propos de la Sclérose latérale amyotrophique où, dans certains cas, les lésions du faisceau pyramidal croisé ne remontent pas au-dessus du bulbe. On ne peut actuellement fournir d'explication plausible de cette singularité dans la manière dont se comportent les fibres du faisceau pyramidal, car on serait tenté d'admettre que le centre trophique des fibres ainsi dégénérées se trouve dans la moelle. Un autre fait à signaler, c'est que, contrairement à ce qui a lieu dans les Dégénérations secondaires de cause cérébrale, ou même quelquefois aussi dans la Sclérose latérale amyotrophique, le faisceau pyramidal direct n'est pas altéré ou l'est rarement.

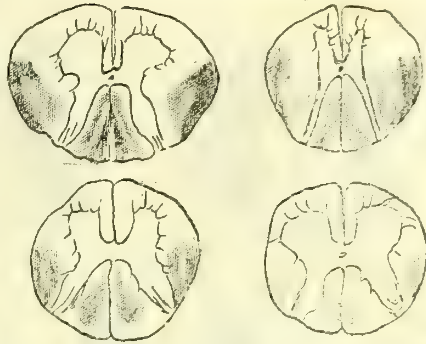


Fig. 82. — Coupe de la moelle dans un cas de Sclérose combinée (d'après Strümpell). La Sclérose occupe dans la région lombaire inférieure le cordon postérieur et le faisceau pyramidal croisé; dans la région lombaire supérieure, les mêmes faisceaux plus le commencement du faisceau cérébelleux direct; dans la moelle dorsale et dans la moelle cervicale, à mesure que l'on remonte, on voit le faisceau cérébelleux direct et le cordon postérieur être de plus en plus atteints.

B. **Scléroses combinées pseudo-systématiques.**— Cette catégorie de Scléroses combinées a été particulièrement étudiée par Ballet et Minor (1), qui en ont publié un cas bien observé.

On peut en distinguer, au point de vue anatomique, plusieurs variétés, suivant que les lésions sont d'origine méningée ou d'origine vasculaire.

Les Scléroses combinées pseudo-systématiques d'*origine méningée* sont celles dans lesquelles on voit, sous l'influence d'une inflammation des méninges spinales, survenir une Sclérose pénétrant plus ou moins profondément dans la moelle et siégeant tant dans les cordons postérieurs que dans les cordons latéraux; la nature même de cette Sclérose fait qu'il s'agit là surtout de lésions de la périphérie de la moelle, de « Sclérose marginale ». Il peut arriver aussi que la méningite sclérogène, au lieu d'être primitive, soit secondaire à une affection médullaire préexistante (dégénération des cordons postérieurs, par exemple), mais qu'une fois produite, elle réagisse à son tour sur d'autres points de la moelle et détermine une Sclérose des cordons latéraux. C'est du moins là un mécanisme qui a été invoqué pour des cas de tabes s'accompagnant d'un léger envahissement des cordons latéraux; mais ce prétendu envahissement est loin d'être prouvé, et ce qu'on a décrit sous ce nom n'est le plus souvent que l'altération de la zone de Lissauer.

La classe de Scléroses combinées pseudo-systématiques la plus intéressante, sans contredit, est celle dans laquelle les lésions reconnaissent une *origine vasculaire*. Celles-ci peuvent simuler de très près les Scléroses combinées systématiques; c'est ainsi, par exemple, que dans le cas étudié par Ballet et Minor, il semble que ce soient les systèmes du cordon de Goll, du cordon de Burdach,

(1) Ballet et Minor, *Arch. de Neurologie*, VII, janvier 1884.

du faisceau cérébelleux direct et du faisceau pyramidal croisé qui soient atteints par le processus scléreux. Cependant, ce n'est là qu'une apparence, et voici



Fig. 85. — Coupes de la moelle dans un cas de fausse Sclérose systématique combinée d'origine vasculaire (d'après Ballet et Minor). — Régions cervicale, dorsale moyenne, dorsale inférieure, lombaire moyenne, dorsale inférieure, lombaire moyenne, lombaire inférieure (en comptant de haut en bas, de gauche à droite).

les raisons que donnent ces auteurs pour soutenir qu'il s'agit là, non pas d'une lésion systématique, mais d'une altération d'origine vasculaire :

a) S'il est vrai que la Sclérose siège sur le territoire du faisceau pyramidal croisé, il faut cependant remarquer que le faisceau pyramidal direct est tout à fait intact (nous avons vu plus haut que cette intégrité du faisceau pyramidal direct peut exister aussi dans les Scléroses combinées manifestement systématiques).

b) Il existe au niveau des parties envahies par la Sclérose une hypertrophie des cylindres-axes qui ne se rencontre guère, ainsi que l'a montré Charcot, que dans les myélites diffuses et dans la Sclérose en plaques, et ne se voit pas dans les processus parenchymateux purs des Scléroses vraiment systématiques.

c) On constate, en outre, dans les territoires sclérosés, une grande abondance de cellules araignées; ces cellules, qui se montrent en général très nombreuses dans les myélites diffuses, sont au contraire plus rares dans les dégénérations secondaires systématiques.

d) Les vaisseaux sanguins contenus dans les coupes de moelle sont le siège de lésions notablement plus prononcées que celles qui se voient dans les dégénérations secondaires systématiques; en outre, remarque importante, c'est au voisinage de ces vaisseaux altérés que les lésions de Sclérose du tissu médullaire sont le plus accentuées.

A ces arguments on peut ajouter le suivant : Si l'on prend en considération la disposition des vaisseaux sanguins de la moelle, on arrive aisément à se rendre compte de ce fait que les lésions scléreuses développées autour d'eux peuvent fort bien simuler l'aspect anatomo-pathologique des Scléroses combinées systématiques.

En effet, les artérioles dépendant du système postérieur présentent cette particularité d'irriguer d'une façon à peu près exclusive les cordons postérieurs et la partie postérieure des cordons antéro-latéraux.

On sait que les grosses branches de ce système sont constituées, pour chaque côté, par les artères spinales postérieures interne et externe; quant aux branches intramédullaires provenant de ces troncs, on en distingue un certain nombre.

L'artère du sillon postérieur et l'artère interfuniculaire située dans le sillon paramédian qui sépare le cordon de Goll du cordon de Burdach peuvent, par leur altération, déterminer des lésions scléreuses simulant parfaitement la dégénération du cordon de Goll et de la partie interne du cordon de Burdach.

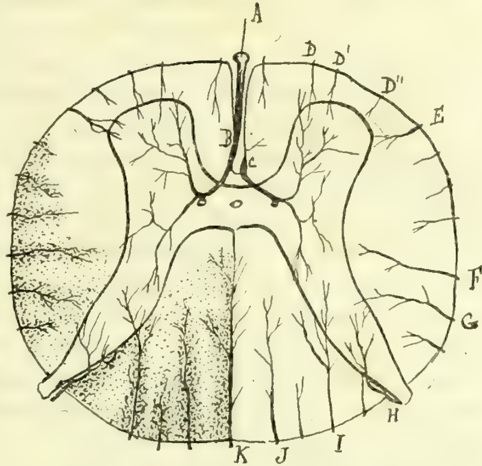


FIG. 84. — Schéma destiné à montrer le rôle des lésions vasculaires dans la production de certaines Scléroses combinées : *E*, *F*, *G*, artères latérales antérieure, moyenne, postérieure; — *H*, artère radiculaire postérieure; — *I*, artère de la corne postérieure; — *J*, artère interfuniculaire; — *K*, artère du sillon postérieur. — Du côté gauche de la figure on a tracé autour de chacune des artères du cordon postérieur et de la partie périphérique et postérieure du cordon latéral dépendant du système de l'artère spinale postérieure des traînées de Sclérose (pointillé); la zone scléreuse ainsi obtenue répond bien à celle qui s'observe dans les Scléroses combinées d'origine vasculaire.

D'autre part, l'altération périvasculaire siégeant sur le territoire de l'artère radiculaire postérieure et de l'artère de la corne postérieure, amènera une dégénération dans les parties moyenne et externe du cordon de Burdach.

Voilà pour le *cordon postérieur*; quant au *cordon latéral*, il peut être le siège de lésions analogues se produisant au voisinage des artères latérales postérieure, moyenne et antérieure. Par suite même de la disposition de ces artères, on remarquera que celles-ci ayant un plus grand développement dans la partie postérieure du faisceau latéral, les lésions scléreuses périvasculaires devront, par cela même, être plus intenses dans cette portion des cordons latéraux et pénétrer plus profondément dans ceux-ci, donnant ainsi l'illusion d'une Sclérose du faisceau pyramidal, tandis que les lésions qui se produisent autour des artères latérales antérieures pénétrant moins avant dans la substance blanche, resteront superficielles, marginales, et sembleront ainsi atteindre à peu près exclusivement le territoire du faisceau cérébelleux direct.

Enfin, dans certains cas, le système antérieur pourra être également atteint; la Sclérose marginale déterminée de la sorte occupera alors toute la périphérie du cordon antéro-latéral et du cordon antérieur, et l'on pourra croire que le cordon de Türck et le faisceau de Gowers participent à l'altération des autres faisceaux de la substance blanche.

Étiologie. — *Nature*. — On ne saurait s'étonner que, lorsque la symptomatologie et l'anatomie pathologique des Scléroses combinées sont aussi incertaines, les notions ayant trait à leur étiologie et à leur nature ne soient pas mieux fixées.

Si cependant on tient compte de la fréquence de cette lésion médullaire dans la paralysie générale, qui, comme on sait, est dans la majorité des cas d'origine syphilitique, on se trouve naturellement conduit à admettre que la *syphilis* doit jouer un rôle important dans l'étiologie de certaines Scléroses combinées. En est-il de même d'autres infections? — C'est ce que dans l'état actuel de la science on ne saurait encore affirmer, mais cette supposition n'est pas invraisemblable.

D'autre part, les intoxications semblent jouir de la faculté de produire les lésions de la Sclérose combinée; c'est du moins ce qui ressort de l'étude des lésions médullaires déterminées par la pellagre. On sait, en effet, que cette intoxication s'accompagne assez fréquemment d'une Sclérose plus ou moins accentuée siégeant dans les cordons postérieurs et dans les cordons latéraux. De même que pour les infections, il est impossible de dire actuellement combien d'autres intoxications peuvent s'accompagner des altérations de Sclérose combinée, mais il est probable qu'il y en a un certain nombre.

Traitement. — La thérapeutique, même strictement causale et rationnelle comme celle, par exemple, qui consiste dans l'administration du mercure chez les paralytiques généraux atteints de cette altération médullaire, est restée jusqu'à présent tout à fait impuissante. L'emploi des iodures, à quelque dose et pendant quelque laps de temps que ce soit, ne semble pas non plus donner de résultats appréciables. Le médecin est donc ici tout aussi désarmé que dans la plupart des maladies chroniques de la moelle, et notamment dans le tabes, dont les lésions, d'ailleurs, se rapprochent, mais à certains égards seulement, de celles des Scléroses combinées.

II

TABES DORSUALIS

Historique. — La connaissance des lésions scléreuses des cordons postérieurs est de date relativement ancienne; celles-ci avaient déjà été constatées dans la première moitié de ce siècle par Hutin (1827), Monod (1832), Ollivier, Cruveilhier, etc.; mais il ne s'agissait là que de trouvailles d'autopsie, ces auteurs n'avaient aucune idée des symptômes correspondant à ces lésions. Au point de vue clinique l'évolution des notions sur le Tabes fut plus lente. La première esquisse de cette affection fut tracée par Romberg (1851), mais c'est surtout Duchenne de Boulogne (1858) qui en donna une description approfondie et appela attention sur le phénomène si particulier de la perte du sens musculaire, de l'incoordination. Cet auteur montra que ces malades que l'on englobait avant lui sous le nom général de *paraplégiques* n'étaient pas à proprement parler des paralytiques, qu'ils avaient conservé une force musculaire à peu près intacte, et qu'en réalité ce qui leur manquait c'était le libre contrôle de leurs mouvements, d'où le nom d'*ataxiques* sous lequel il les désigna. C'est alors qu'on adopta presque universellement pour cette maladie le nom d'*ataxie locomotrice progressive*.

Un peu plus tard, quand on connut mieux les symptômes de cette affection, et qu'il devint possible de la diagnostiquer dans son stade précoce, on s'aperçut que l'ataxie des mouvements n'était pas un élément absolument nécessaire, même à une période déjà bien caractérisée; on revint alors à la dénomination de *Tabes dorsualis* employée par les anciens auteurs et par Remak.

Quelques auteurs ont proposé, pour désigner cette affection, d'avoir recours à la nomenclature anatomo-pathologique, d'où les noms abandonnés aujourd'hui de *sclérose des cordons postérieurs*, de *leucomyélite postérieure*, de *dégénération grise des cordons postérieurs*.

L'entité morbide découverte par Duchenne de Boulogne rencontra en Trousseau un partisan dont l'appui n'était pas à dédaigner. Dans ses Leçons, le professeur de clinique de l'Hôtel-Dieu mit au service de la nouvelle maladie son merveilleux talent d'exposition. D'autre part les travaux de Topinard, de Dujardin-Beaumetz, de Marius Carre, de Jaccoud, de Friedreich, de Leyden. de Westphal, de Lockhart-Clarke, de Benedikt, de Vulpian, de Charcot, etc..., augmentaient ou fixaient nos connaissances à son sujet.

Telle est la phase initiale de l'histoire du Tabes. Dans une seconde période, par une étude minutieuse des symptômes, Charcot a pu montrer qu'à côté de l'ataxie locomotrice type il existait, en nombre considérable, des cas frustes de Tabes, et nous a appris à les reconnaître. La difficulté de ce diagnostic a d'ailleurs été étrangement diminuée par les travaux de Westphal sur la manière dont se comporte le réflexe rotulien. D'autre part, au point de vue étiologique, Fournier introduisait la notion de l'origine syphilitique de cette affection tandis qu'au point de vue anatomo-pathologique Charcot et Pierret fournissaient celle du début des lésions médullaires par les bandelettes externes des cordons postérieurs. Un grand nombre d'auteurs apportaient en outre des contributions plus ou moins importantes à la connaissance de cette affection; leur nombre est tel [1] qu'on ne pourrait les citer tous; l'indication des plus importants parmi ces travaux trouvera place à propos de chaque symptôme.

Une troisième période sera celle dans laquelle nous parviendrons à la découverte du processus intime de cette affection. Puissions-nous arriver en même temps à établir une thérapeutique rationnelle et surtout efficace !

Symptômes : A. — **Troubles de la motilité.** — 1. *Troubles du sens musculaire.* — Ceux-ci comptent parmi les plus caractéristiques des symptômes tabétiques, et, comme on l'a vu dans l'historique, c'est surtout à Duchenne que l'on doit d'en avoir fait ressortir la véritable signification. Ils sont multiples et très variables quant à leur intensité. Parmi les principaux, on peut citer :

a. *Perte de la notion de position des membres.* — Celle-ci consiste en ce que, lorsque les malades sont couchés, ils ne peuvent plus se rendre un compte exact de la situation que leurs jambes occupent dans le lit, et, comme on a coutume de le dire, ils « perdent leurs jambes ». On peut d'ailleurs explorer et provoquer ce phénomène par la recherche des sensations qui accompagnent les mouvements passifs communiqués aux membres du malade : après lui avoir fait fermer les yeux, on déplace deux ou trois fois ses jambes de façon

[1] Voir à ce sujet les revues générales publiées sur le Tabes par P. J. Möbius dans les dix dernières années de *Schmidt's Jahrbücher*.

à le tromper sur leur situation, puis on lui demande d'indiquer laquelle des deux jambes est placée sur l'autre et si elle est en flexion ou en extension, etc...; sa réponse indique si la perte de notion de position existe ou non. Ces troubles sont d'ordinaire beaucoup plus marqués pour les membres inférieurs que pour les supérieurs.

b. ***Perte de la notion des différences de poids.*** — Le malade étant hors d'état de doser l'intensité de la contraction musculaire nécessaire pour effectuer un mouvement ou, ce qui est à peu près la même chose, pour soulever un objet, ne peut par là même se rendre compte des différences de poids existant entre deux objets. Un individu normal peut évaluer des différences de 1/20; beaucoup de tabétiques sont incapables de distinguer des différences de 1/6, 1/4 et même davantage (Lussana).

c. ***Troubles de la station.*** — Ces troubles consistent dans l'impossibilité où sont certains tabétiques de se tenir debout, ou tout au moins de le faire quand les yeux sont fermés. C'est là un des symptômes les plus anciennement connus de cette affection. Sa recherche a pris le nom de « signe de Romberg »; il suffit pour l'effectuer d'enjoindre au malade de rapprocher ses pieds autant que possible, puis on lui fait fermer les yeux; on le voit alors osciller, et bientôt il ne peut plus garder son équilibre et tombe. Au cas où, dans ces conditions, les troubles de la station ne seraient pas suffisamment apparents, on pourrait renouveler l'essai, mais en enjoignant au malade de se tenir non plus sur les deux pieds, mais sur un seul [attitude à cloche-pied (Fournier)]. Il y a du reste des tabétiques qui ne peuvent se tenir debout même en conservant les yeux ouverts; d'autres auxquels il suffit de cacher la vue du sol avec un écran pour les voir osciller et tomber. Certains malades s'aperçoivent tout à fait fortuitement de la difficulté qu'ils ont à se tenir debout lorsqu'ils sont obligés de se lever la nuit sans lumière.

d. ***Troubles de la locomotion.*** — Ceux-ci consistent dans une démarche spéciale caractérisée du nom de démarche ataxique. Les malades « lancent la jambe » non seulement devant eux, mais aussi latéralement, et alors on dit qu'ils « fauchent »; enfin, par suite de l'impossibilité où ils se trouvent de maîtriser leurs mouvements, le pied retombe fortement sur le sol, ils « talonnent ». Souvent ces troubles de la locomotion sont tellement accentués que les malades sont dans l'incapacité de faire deux pas et tombent aussitôt tout en faisant une multitude de mouvements désordonnés qui ne servent qu'à accroître la violence de la chute.

Parfois les désordres de la marche sont beaucoup moins marqués, à peine appréciables; pour les déceler on aura recours à divers artifices, ainsi que Fournier le recommande.

On fera fermer les yeux du malade, ou bien on le fera marcher « au commandement », c'est-à-dire qu'il devra commencer à marcher au moment même où on lui enjoint de le faire et s'arrêter dès qu'on prononce le mot de « halte ».

Les troubles de la démarche s'accentuent aussi quand le malade se retourne brusquement, ou bien quand on lui fait descendre un escalier et qu'on l'examine attentivement pendant qu'il descend : c'est là le « signe de l'escalier » de Fournier. — Enfin dans certains cas l'incoordination se révèle lorsqu'on lui enjoint de marcher, non plus à la façon ordinaire, mais à cloche-pied.

e. ***Troubles de la préhension.*** — Les membres supérieurs présentent en général une incoordination moins prononcée que les inférieurs. Ce phénomène peut être cependant assez marqué, et alors on constate que les mouvements des mains sont empreints d'une maladresse toute particulière. Ces malades écrivent avec difficulté, et si on leur ferme les yeux ils sont hors d'état de tracer un mot reconnaissable. Ils ne peuvent non plus accomplir avec précision les mille petits mouvements usuels, tels que boutonner leurs vêtements, tailler un crayon, attacher leur cravate et même, dans certains cas, porter les aliments à la bouche.

Le mode même de préhension des tabétiques présente des caractères particuliers, bien observés par Charcot et consistant en ce que la main de ces malades, lorsqu'ils veulent prendre un objet, s'ouvre d'une façon démesurée, puis « plane » au-dessus de l'objet, et tout d'un coup se referme violemment sur lui.

Fig. 85. — Exemple de l'influence du contrôle de la vue sur l'incoordination des mouvements des tabétiques. La ligne supérieure a été écrite par le sujet tabétique pendant qu'il avait les yeux ouverts, puis on lui a fermé les yeux et on lui a enjoint de continuer à écrire (ligne inférieure); la différence entre ces deux lignes montre combien dans le second cas l'incoordination s'est accrue (Collection Damaschino).

Quelle est la raison de ces troubles du sens musculaire et notamment de l'incoordination? Bien des théories ont été proposées à cet égard, et dans l'état actuel de la science nous ne pouvons encore faire que des hypothèses.

Pour Brown-Séquard il s'agirait d'un trouble de la réflectivité dont le siège serait dans la moelle.

Pour Charcot, Vulpian, Leyden, l'incoordination reconnaîtrait pour cause une altération de la sensibilité profonde due à la lésion des conducteurs sensitifs, soit dans la moelle, notamment au niveau des bandelettes externes, soit dans les racines postérieures; à cette manière de voir se rattache celle de Takàcs qui, dans la genèse de ce trouble, fait jouer un rôle prépondérant au retard de la conductibilité des impressions sensitives.

Pour Immermann, c'est la sclérose des cordons de Goll qu'il faudrait incriminer.

Pierret pense que les phénomènes d'incoordination procèdent d'un état parétique des muscles, propre au Tabes, et distinct de la paralysie proprement dite.

Jendrassik tend à rapporter ces troubles à la lésion de certaines régions des centres encéphaliques et appuie sa manière de voir sur la comparaison des symptômes observés et des altérations qu'il a décrites dans ces centres.

L'étude des modifications qu'éprouvent si souvent dans le Tabes les nerfs périphériques devait conduire à attribuer à celles-ci l'incoordination, d'autant plus que ce même phénomène se retrouvait dans les cas de polynévrite décrits par Dejerine sous le nom de *nervo-tabes périphérique*.

D'autre part la connaissance des changements qu'accusent dans le Tabes les réflexes tendineux apporte, pour l'explication du symptôme ataxie des documents importants.

Il semble que l'hypothèse la plus vraisemblable soit la suivante : Les troubles de la coordination sont dus à la difficulté qu'éprouvent dans leur transmission

les impressions provenant des parties profondes des membres : muscles, articulations, aponévroses; impressions qui doivent être perçues par les cellules motrices de la moelle pour régler la décharge motrice de celles-ci dans l'exécution du mouvement projeté.

Quant à la question de savoir en quel point au juste siège l'obstacle à la transmission de ces impressions, les opinions peuvent varier suivant l'idée que l'on se fait des lésions mêmes du Tabes : pour les uns l'obstacle proviendra de la lésion des cordons postérieurs, pour d'autres de l'altération de la substance grise des cornes postérieures, pour d'autres de la lésion des racines postérieures, pour quelques-uns de la lésion des ganglions spinaux. Peut-être enfin y aurait-il lieu de se demander si l'incoordination des tabétiques ne serait pas due surtout à la lésion des appareils nerveux spéciaux contenus, soit dans les muscles, soit dans les tendons, soit dans les aponévroses (corpuscules neuro-musculaires de Golgi, de Pacini, etc...) et dont le rôle peu connu jusqu'ici semble n'être pas à négliger dans la coordination des mouvements.

2. *Mouvements athétosiformes* ou *choréiformes*. — Ces mouvements n'existent que chez un nombre restreint de tabétiques, tout en étant cependant moins rares que l'on serait tenté de le croire d'après le petit nombre d'observations dans lesquelles ce phénomène a été relaté.

Les faits de ce genre ont été étudiés par Rosenbach, Grasset, Audry, Oppenheim, Laquer, B. Stern, Grasset, Sacaze, Rossolimo([1]), etc... ; Audry ([2]) en a présenté une véritable monographie. Il s'agit là de mouvements involontaires et le plus souvent inconscients, soit d'une extrémité, soit d'un ou plusieurs doigts. Quelques auteurs pensent que ces mouvements athétosiformes sont dus à la participation des cordons latéraux au processus tabétique. Il est possible qu'ils soient simplement une conséquence des troubles du sens musculaire, les sollicitations motrices parties de la substance grise n'étant plus réfrénées comme il conviendrait. Pour Grasset et Sacaze ([3]), il s'agirait là d'une *ataxie du tonus*.

3. *Paralysies*. — Différentes paralysies peuvent survenir au cours du Tabes : l'une des variétés les plus fréquentes est l'hémiplégie [18 fois sur 224 cas de tabes (Fournier)]; les paralysies des muscles des yeux sont aussi très fréquentes; après ces deux variétés c'est l'hémiplégie faciale qu'on rencontre le plus souvent, et aussi la paraplégie.

Ces paralysies ne sont pas toujours permanentes, tant s'en faut; la plupart ne durent que quelques jours ou quelques semaines, rarement elles sont très accusées, ce sont plutôt des parésies que des paralysies (Fournier).

L'hémiplégie des tabétiques présente quelques caractères particuliers : on ne la voit guère s'accompagner de contracture secondaire, et les réflexes rotuliens ne se modifient ordinairement pas sous son influence, c'est-à-dire que lorsqu'ils avaient disparu ils ne reviennent pas; cependant, dans quelques cas

([1]) ROSSOLIMO, Contribution à la pathogénie de l'amyotaxie (mouvements involontaires dans différentes maladies organiques du système nerveux). *Revue neurologique*, 17 nov. 1895, p. 586.

([2]) AUDRY, L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance, 1892. — J.-B. Baillière.

([3]) SACAZE, Ataxie locomotrice avec atrophie musculaire et ataxie du tonus. *Nouveau Montpellier médical*, 1895, n° 1.

[Goldflam (1), Hughlings-Jackson (2)], on a vu après l'hémiplégie les réflexes reparaître et même présenter une exagération manifeste.

Parfois l'hémiplégie des tabétiques s'accompagne d'une hémianesthésie sensitivo-sensorielle; dans ces cas, il est certain, ainsi que l'a montré Charcot, qu'il s'agit presque toujours d'une hémiplégie hystérique survenant chez un tabétique. Pour les cas dans lesquels l'hémianesthésie n'existe pas, il est vraisemblable que quelques-uns appartiennent également à l'hystérie, mais non tous. Quant à ceux qui ne sont pas d'origine hystérique, mais bien organique, il est difficile de dire exactement quelle est la lésion qui leur donne naissance (Debove, Blanche Edwards, Lecocq, Bernhardt), tantôt on a à l'autopsie trouvé une hémorrhagie, tantôt un ramollissement; quelquefois aussi il semblait n'exister aucune lésion apparente.

La paraplégie est très fréquente chez les tabétiques parvenus à un stade assez avancé, notamment chez ceux présentant la déformation connue sous le nom de pied bot tabétique; on trouvera la description de cette déformation dans le chapitre consacré aux troubles trophiques. En dehors de ce stade, on peut encore voir la paraplégie survenir même pendant les premières périodes de l'affection; généralement son mode d'invasion est tout à fait brusque, subit : du jour au lendemain un malade, qui marchait encore fort bien la veille, se voit dans l'impossibilité de faire un pas et se trouve confiné au lit. Cette paraplégie peut être permanente, ou au contraire transitoire, et disparaître au bout de quelques semaines. — Dans certains cas la disparition de la paraplégie est aussi subite que son début, c'est à peine si elle dure quelques secondes; il s'agit alors du phénomène décrit par les auteurs anglais, notamment par Buzzard, sous le nom de « giving way of the legs » et sur la description duquel Charcot a maintes fois insisté dans ses Leçons. Ce phénomène consiste en ce que les jambes d'un tabétique marchant encore fort bien se dérobent tout d'un coup sous lui, de telle sorte qu'il tombe sans que rien ait pu faire prévoir sa chute, dans l'endroit même où il se trouve, fût-ce au milieu de la chaussée; quelques instants après les forces sont revenues, la marche est de nouveau possible.

Les paralysies limitées d'un nerf ou d'une partie du corps sont encore moins bien connues que l'hémiplégie et la paraplégie des tabétiques. Il est certain, notamment, que, parmi les cas d'hémiplégie faciale, il en est qui rentrent dans la catégorie de l'hémispasme glosso-labié hystérique. — La paralysie radiale serait une des plus fréquentes, quelquefois aussi on verrait se produire une paralysie des muscles masticateurs.

Leyden (3) décrit en outre, sous le nom de « pseudoparalysies », des états parétiques généraux ou locaux, dus suivant lui soit à un degré plus ou moins prononcé d'aboulie (les malades ne pouvant prendre sur eux de faire l'effort nécessaire pour accomplir les mouvements que l'ataxie rend plus difficiles), soit à l'abattement dans lequel le Tabes plonge certains malades. Ces phénomènes s'observeraient surtout chez les femmes, ou bien à la suite d'affections

(1) GOLDFLAM, Ueber das Wiedererscheinen von Sehnenreflexen bei Tabes, etc. *Berliner klin. Wochenschr.*, 1891, n° 8.

(2) HUGHLINGS-JACKSON, Return of Knee-Jerks after hemiplegia in a tabetic. *British Medical Journal* 11 juillet 1892.

(3) LEYDEN, Tabes Dorsualis. In *Real Encyclopædie der gesammten Heilkunde.*

aiguës intercurrentes, après des diarrhées prolongées, des crises gastriques intenses et de longue durée, ou bien après le séjour au lit nécessité par une fracture ou une opération.

B. **Troubles de la sensibilité.** — Ces troubles consistent, soit en douleurs, soit en phénomènes d'anesthésie ou de paresthésie.

Les *douleurs* du tabes présentent des modalités très diverses; quelques-unes sont assez caractéristiques pour avoir une importance considérable au point de vue du diagnostic. Parmi celles-ci on cite surtout les douleurs fulgurantes, les douleurs lancinantes, les douleurs en ceinture.

Les *douleurs fulgurantes* sont, comme leur nom l'indique, comparées par les malades à l'impression ressentie au passage d'une étincelle électrique; tantôt l'impression est unique, il n'y a pour ainsi dire qu'une seule étincelle, tantôt elle est multiple et s'épanouit en gerbe. La brusquerie avec laquelle survient cette impression et la rapidité avec laquelle elle passe sont tout à fait remarquables. Ces douleurs parcourent en général une certaine longueur du membre, plus rarement elles naissent et meurent sur place.

Les *douleurs lancinantes* ont plus ou moins d'analogie avec les douleurs fulgurantes, et présentent les mêmes modalités; ce qui les en distingue, c'est qu'au lieu d'une sensation analogue à celle de l'étincelle électrique, les malades en éprouvent une tout à fait semblable à celle que produirait un coup de lancette et même un coup de couteau.

Les *douleurs térébrantes* se caractérisent en ce que la sensation douloureuse se complique d'une impression de torsion comme si les chairs du malade étaient percées avec une vrille.

Dans les *douleurs ardentes*, ce n'est plus une sensation de piqûre qui est éprouvée, mais bien de brûlure; ces douleurs ont une tendance à se montrer moins nettement migratrices, à rester plus franchement localisées sur certains points; elles siègent moins souvent sur les membres et plutôt sur le tronc.

En général, les douleurs fulgurantes et lancinantes se montrent sur les membres et avec une prédilection marquée sur les membres inférieurs; elles sont plus rares sur les membres supérieurs; quand elles siègent sur ceux-ci, elles occupent d'habitude le bord interne, cubital, des avant-bras, et ont une tendance à se propager vers le petit doigt (Charcot).

Chez quelques malades ces douleurs sont presque isolées, il en survient une de temps en temps seulement; le plus souvent elles apparaissent par crises, c'est-à-dire que pendant une période de temps de quelques heures, mieux encore de quelques jours, elles se montrent très fréquentes, à peu d'intervalle les unes des autres; puis tout se calme, et pendant 8, 15 jours, 3 semaines et plus, elles disparaissent, ou c'est à peine s'il s'en produit une de temps à autre.

Bien d'autres variétés de douleurs chez les ataxiques présentent ce caractère de revenir par crises; ce sont surtout les douleurs siégeant du côté des viscères; l'usage a prévalu de les décrire en même temps que les autres troubles fonctionnels dont ceux-ci sont le siège; elles portent le nom générique de *crises viscérales*; on en trouvera la description dans les chapitres consacrés aux différents organes.

Sous le nom de *crises de courbature musculaire*, Pitres[1] a décrit des sensa-

[1] PITRES, *Progrès médical*, 1884.

tions, sinon absolument douloureuses, du moins très pénibles, consistant en une lassitude très marquée, en une sorte de brisement musculaire, analogues à ce qu'éprouvent les gens bien portants à la suite d'un exercice trop violent ou trop prolongé. Cette sensation siège sur les muscles des membres ou sur ceux des masses sacro-lombaires; elle survient brusquement et persiste quelques heures ou quelques jours. Les crises de ce genre peuvent se montrer dès le début du Tabes, et reviennent à des intervalles variables.

A côté de ces crises de courbature musculaire, il convient de placer une sorte de phénomène inverse, c'est le *défaut de la sensation de fatigue musculaire* après les efforts prolongés. Frænkel[1] a décrit récemment un cas de ce genre, dans lequel un tabétique était capable de tenir ses bras étendus pendant 25 minutes sans ressentir de fatigue, alors qu'un individu sain, placé dans la même position, au bout de 6 à 7 minutes se trouve très fatigué.

Les phénomènes douloureux peuvent, au lieu d'affecter un caractère variable et plus ou moins intermittent comme ceux dont il vient d'être question, être au contraire fixes et permanents. C'est à cette catégorie de faits qu'appartient la fameuse *douleur en ceinture* dont se plaignent tant de tabétiques; celle-ci consiste dans une sensation de constriction circulaire parfois très pénible, siégeant, soit au niveau des flancs, soit au niveau de la poitrine. Cette sensation de constriction est quelquefois assez marquée pour que l'expression « en ceinture » ne soit plus suffisante pour la décrire; alors les malades se plaignent d'avoir tout le thorax comme enfermé dans une « cuirasse ».

Des sensations du même genre s'observent aussi autour des membres, constriction en « brodequin », en « bracelet », etc....

En outre des sensations vraiment douloureuses dont il vient d'être question, on en rencontre qui sont moins pénibles, telles que l'état d'*engourdissement*, les *fourmillements* siégeant sur certaines parties du corps. Dans les membres inférieurs ces phénomènes sont fréquents, ils occupent surtout les pieds et les jambes, parfois sous forme de plaque limitée; dans les membres supérieurs leur localisation ordinaire est au bord cubital de l'avant-bras et dans le petit doigt.

Ces sensations d'engourdissement peuvent également être constatées sur le tronc et sur la tête; leur signification est tout particulièrement intéressante quand elles siègent à la face, car elles suffisent alors à faire soupçonner l'existence du Tabes. Il semble aux malades qu'ils ont un masque, ou, dans les cas moins accentués, une simple toile d'araignée, sur la figure. Rarement ces sensations d'engourdissement sont parfaitement symétriques; elles se montrent souvent unilatérales; dans certains cas, il s'y joint des phénomènes douloureux rentrant plus ou moins dans la catégorie de ceux qui ont été étudiés plus haut.

L'*anesthésie à la douleur* est un des troubles de la sensibilité les plus fréquents dans le Tabes, mais il ne faudrait pas croire qu'en général il s'agisse là de ces anesthésies massives que l'on observe notamment dans les myélites transverses. Dans le Tabes il en est tout autrement, l'anesthésie veut être recherchée avec grand soin sous peine d'être méconnue : souvent en effet elle

(1) FRÆNKEL, Fehlen des Ermüdungsgefühls bei einem Tabiker. *Neurologisches Centralblatt*, 1893, p. 434.

n'affecte qu'un territoire tout à fait limité, soit d'un membre, soit du tronc; elle serait d'ailleurs à peu près aussi fréquente sur celui-ci que sur ceux-là, un peu moins à la tête (Oulmont).

Assez souvent il existe un certain degré de symétrie dans les territoires anesthésiés, mais cette symétrie n'est jamais parfaite; à la tête on peut la considérer comme exceptionnelle (Oulmont).

Au tronc, les plaques d'anesthésie se voient surtout en avant, au niveau des seins et de l'ombilic; en arrière, au niveau des épaules.

Aux membres supérieurs, les parties les plus souvent atteintes sont les doigts et la région cubitale de l'avant-bras.

Aux membres inférieurs, les plaques d'anesthésie se rencontrent à la plante du pied, au talon, aux orteils, aux malléoles, aux genoux; elles siègent plutôt sur la face postérieure des jambes que sur leur face antérieure.

D'une façon générale il faut remarquer que les plaques d'anesthésie se trouvent sur les parties périphériques des membres bien plutôt que sur leur racine.

Une autre remarque intéressante à faire, c'est que les plaques d'anesthésie ne répondent nullement, du moins d'une façon étroite, à la zone de distribution de tel ou tel nerf cutané; elles chevauchent au contraire sur les zones de distribution de plusieurs nerfs voisins les uns des autres.

On verra, à propos des fractures et des arthropathies, que cette analgésie ne se borne pas à la surface cutanée, mais se retrouve aussi, conjointement ou isolément, dans les parties profondes, os, articulations, etc....

L'*hyperalgésie*, de même que l'analgésie, se montre par plaques, elle est moins fréquente que cette dernière, mais n'est pas moins caractéristique; elle peut être pour les malades la source de sensations extrêmement pénibles, car dans certains cas un simple frôlement à ce niveau est presque intolérable.

Ces plaques d'hyperalgésie siégeraient surtout entre les épaules et à la région lombaire (Oulmont); on les voit aussi parfois au niveau des seins ou sur tout autre point du thorax.

L'hyperesthésie peut exister non seulement à la piqûre, mais aussi à la température.

Pour Erb, l'hyperesthésie indiquerait la participation des méninges au processus morbide.

A ces troubles de la sensibilité pour les impressions douloureuses, il conviendrait, d'après Lannois [1], d'ajouter l'*aphalgésie* (ἁφή, contact; ἄλγος, douleur). D'après la définition même de Pitres, qui a introduit ce nom dans la science, l'aphalgésie serait « une variété de paresthésie caractérisée par la production d'une sensation douloureuse intense, à la suite de la simple application sur la peau de certaines substances qui ne provoquent à l'état normal qu'une sensation banale de contact ». Ce trouble sensitif, qui n'avait jusqu'ici été constaté que dans l'hystérie, a été observé par Lannois dans un cas de Tabes, sans qu'on pût invoquer ni l'hystérie ni l'influence de la suggestion. Cette tabétique ressentait une vive douleur au contact du cuivre et seulement au contact de ce métal.

[1] LANNOIS, Aphalgésie transitoire chez une tabétique. *Revue de médecine*, juillet 1892, p. 567.

Les *paresthésies* sont extrêmement nombreuses et variées dansle Tabes (Duchenne de Boulogne, Leyden, Berger, Binswanger, B. Stern, etc....).

L'une des plus fréquentes et des plus importantes consiste dans le phénomène désigné sous le nom de *retard des sensations*. Chez beaucoup de tabétiques en effet, l'intervalle de temps qui s'écoule entre le moment où a lieu la piqûre et celui où la sensation douloureuse est perçue est beaucoup plus considérable que chez les individus sains, à tel point qu'il peut être de 1, 2, 3 secondes et davantage. Ce phénomène est surtout marqué aux membres inférieurs, il le serait d'autant plus que la piqûre porte sur les parties les plus périphériques de ces membres (Richet). C'est Cruveilhier qui aurait le premier signalé ce retard des sensations, Leyden et F. Goltz l'ont étudié avec soin, et Takacz l'a considéré comme assez constant pour en faire la base d'une théorie physiologo-pathologique de l'ataxie. D'autre part, Fischer (1) a constaté que le retard était plus prononcé pour les sensations tactiles que pour les sensations douloureuses.

Sous le nom d'*hyperesthésie relative* (Leyden), on désigne les cas dans lesquels une faible piqûre est à peine perçue, tandis qu'une piqûre un peu plus forte détermine une douleur très violente et nullement en rapport avec l'intensité de la piqûre.

La dénomination d'*anesthésie relative* pourrait s'appliquer aux cas dans lesquels (Berger) les piqûres d'intensité moyenne sont assez bien perçues, tandis que les fortes piqûres ne déterminent pas de douleur.

La *métamorphose des sensations* consiste en ce que certains tabétiques ne peuvent distinguer nettement la nature de l'impression cutanée perçue par eux; c'est ainsi, par exemple, qu'ils considèrent une piqûre ou un pincement comme une brûlure plus ou moins intense. C'est à un phénomène assez analogue qu'il faut rapporter ce fait, signalé dès les premières descriptions de l'ataxie locomotrice, que ces malades sont dans l'impossibilité de savoir sur quelle espèce de sol ils marchent, croyant, même dans la rue, sentir un épais tapis sous leurs pieds.

Le *défaut de localisation des sensations* est parfois très manifeste ; on voit alors les malades accuser la piqûre dans un endroit très éloigné du point où celle-ci a été faite, par exemple au pied quand on les a piqués à la jambe ou même à la cuisse.

Par le terme de *dissociation de l'anesthésie*, on entend que certains tabétiques sentent plus ou moins complètement les impressions cutanées de telle ou telle nature, tandis que d'autres impressions ne sont pas perçues par eux; c'est ainsi par exemple que ces malades ne sentent plus la piqûre, mais conservent intacte leur sensibilité thermique, et *vice versa* (Parmentier); de même pour la sensibilité tactile. Cette dernière est en général plus longtemps conservée que la sensibilité à la douleur.

Jusqu'à présent il a été surtout question des troubles intéressant la qualité des sensations; d'autres troubles peuvent être constatés au point de vue du nombre des perceptions par rapport à celui des excitations.

C'est ainsi que, lorsqu'on a prolongé pendant quelque temps la recherche

(1) Fischer, Ueber Verlangsamung der sensiblen Leitung bei Tabes Dorsualis. *Berliner klin. Wochenschr.*, 1881, nos 35 et 37.

de la sensibilité à la piqûre, on s'aperçoit qu'à certains moments le malade accuse une piqûre, bien qu'on ne l'ait pas même touché; cela tient à ce que les piqûres précédentes ont excité les centres nerveux de telle façon que le malade continue à percevoir des sensations douloureuses sans aucun motif.

Dans d'autres cas, plusieurs piqûres faites à intervalles rapprochés seront perçues comme une seule piqûre prolongée; c'est là une sorte de *tétanos sensitif* à rapprocher du tétanos des physiologistes pour la contraction musculaire; ou bien inversement il semblera au malade qu'au lieu d'une pointe d'épingle appuyée sur sa peau il en sent deux ou trois simultanément.

On peut voir encore la sensibilité s'émousser par la continuation d'une même excitation, puis, après une certaine période d' « éclipse », reparaître et ainsi de suite, de telle sorte qu'à certains moments l'excitation, quoique continuée, cesse d'être perçue, pour l'être de nouveau quelques instants après, disparaître encore et ainsi de suite.

En outre de la fatigue, d'autres influences physiques, telles que le froid, peuvent contribuer à l'exagération des troubles de la sensibilité.

Tous ces troubles sont en général beaucoup plus marqués sur les membres inférieurs que sur les membres supérieurs et sur le tronc ou l'extrémité céphalique.

Ils sont essentiellement variables d'un malade à l'autre; dans certains cas même, ils font presque entièrement défaut, tandis que dans d'autres ils sont très accusés (*Tabes dolorosa* de E. Remak) et soumettent les malades à un véritable martyre.

Troubles de la réflectivité. — Ces troubles sont fréquents dans le Tabes, et intéressent un assez grand nombre de réflexes. Seuls les troubles portant sur les réflexes tendineux et sur les réflexes cutanés seront examinés dans ce chapitre; quant aux troubles portant sur les réflexes pupillaires et sur les réflexes du testicule et de l'anus, leur description sera faite dans les chapitres consacrés aux symptômes oculaires et génitaux.

A. *Réflexes tendineux.* — Parmi les réflexes tendineux, celui dont les modifications présentent le plus grand intérêt dans le tabes est le *réflexe rotulien.*

C'est à Westphal que l'on doit la connaissance de ce fait que la disparition du réflexe rotulien est un des symptômes les plus constants du Tabes même dans la période initiale de cette affection. Le même auteur a indiqué le siège des lésions médullaires dans les cas où le réflexe rotulien fait défaut. D'après ses recherches, il semble établi que les fibres par lesquelles passent les impressions centripètes nécessaires pour la production de ce réflexe se trouvent situées dans la zone d'entrée des racines (bandelettes externes de Charcot et Pierret). La localisation exacte indiquée par Westphal est la suivante : ces fibres centripètes se trouvent en dehors d'une ligne parallèle au sillon médian postérieur et menée du coude de la corne postérieure vers le bord postérieur de la moelle; elles sont donc contenues entre cette ligne et la corne postérieure. Toute lésion à ce niveau amènera soit la diminution, soit la disparition du réflexe rotulien. De même si, comme c'est probablement le cas pour le Tabes, les fibres par lesquelles se fait la conduction centripète de ce réflexe

sont altérées en dehors de l'axe spinal, c'est en cet endroit de la moelle que l'on observera les lésions consécutives à leur dégénération.

Westphal a montré en outre dans quel segment vertical de l'axe médullaire se produisait ce réflexe : d'après lui, le point d'entrée des impressions centripètes siège exclusivement au niveau de l'union de la moelle lombaire avec la moelle dorsale.

Bien qu'en règle générale les réflexes rotuliens soient abolis dans le Tabes, on les voit quelquefois persister, surtout lorsqu'on a affaire à des cas de « Tabes supérieur », pour lesquels les lésions sont à peu près nulles dans la région lombaire.

Tout à fait au début, ils peuvent être simplement diminués d'intensité ; souvent à cette période ils sont inégaux (Goldflam). Parfois aussi, dans la période initiale, les réflexes rotuliens semblent disparus, mais ils ne le sont pas encore d'une manière absolue, et, par l'emploi du procédé Jendrassik, on peut encore les faire reparaître.

Les autres réflexes tendineux (réflexe du tendon d'Achille, réflexe du coude, du poignet, etc.) sont également atteints dans le Tabes.

B. *Réflexes cutanés.* — Ces réflexes ne présentent pas de modifications aussi constantes et par conséquent aussi caractéristiques que les réflexes tendineux. Les réflexes plantaires notamment peuvent être conservés pendant très longtemps dans les membres où ces derniers ont déjà disparu ; dans d'autres cas ils sont absolument abolis.

Quant au réflexe abdominal, d'après Rosenbach [1] il serait exagéré dans le Tabes ; tout au moins on peut admettre qu'il est généralement conservé.

1. **Troubles des organes de la vision.** — Ces troubles, ou du moins un bon nombre d'entre eux, ont été constatés dès les premières descriptions de l'ataxie locomotrice, notamment par Duchenne (de Boulogne), Romberg, Trousseau, Argyll-Robertson. L'étude de ces symptômes n'a cessé depuis de progresser, et l'on peut citer, parmi les auteurs qui ont contribué à ces progrès, les noms de Charcot, de Leber, de Fournier, de A. Robin, de Vincent, de Delécluze, de Gowers, de Berger, etc....

Ils portent, soit sur l'appareil musculaire interne et externe de l'œil, soit sur l'appareil de la vision proprement dite ; dans quelques cas aussi, sur l'appareil sécrétoire : dacryorrhée [Féré [2], Kœnig [3]].

Pour ce qui est de l'appareil musculaire externe, une mention toute spéciale doit être faite des *paralysies des muscles moteurs de l'œil* ; c'est là en effet un des symptômes fréquents du Tabes (39 pour 100 des cas de Tabes : Mœli, Berger).

En général ces paralysies présentent, ainsi que l'a fait remarquer Fournier, les caractères suivants : elles sont dissociées, partielles, voire parcellaires, fugaces, éphémères, parfois même presque instantanées ; c'est-à-dire qu'elles peuvent exister seulement pendant quelques moments, pendant quelques heures, ou quelques jours, puis disparaître entièrement, mais une récidive est

(1) O. Rosenbach, Zur Symptomatologie der Tabes. *Centralblatt für Nervenheilkunde*. avril 1892.

(2) Féré, *Société de Biologie*, janvier 1887.

(3) E. Kœnig, Dacryorrhée ataxique. *Progrès médical*, 1891, n° 44, p. 307.

toujours possible. — Ceci s'applique surtout aux paralysies oculaires de la période prodromique, car, dans les cas de Tabes confirmé, il est fréquent de voir ces paralysies se montrer plus massives et tout à fait permanentes. Cela tiendrait d'après certains auteurs à ce que les premières proviendraient d'une névrite périphérique, tandis que les secondes reconnaîtraient pour cause une altération nucléaire(??).

Au point de vue de la fréquence plus grande de la paralysie de tel ou tel muscle, les avis diffèrent. Pour Berger et Woïnow le droit externe serait le plus souvent frappé, pour de Watteville et Landolt ce serait le droit interne; il est certain que ces deux muscles sont les deux plus ordinairement atteints, mais en dehors d'eux la paralysie peut affecter le droit supérieur, le droit inférieur, le petit oblique et le grand oblique; dans certains cas tous les muscles extérieurs de l'œil sont paralysés et l'on se trouve en présence d'une ophthalmoplégie externe progressive.

Par suite même du caractère partiel ou même « parcellaire » (Fournier) de ces paralysies, il est rare de voir celles-ci intéresser tout le territoire d'un des nerfs moteurs de l'œil; cependant, surtout quand il s'agit de paralysies massives et permanentes du Tabes confirmé, on observe quelquefois la paralysie de toutes ou presque toutes les branches du moteur oculaire commun.

C'est ainsi, par exemple, que le *ptosis* accompagne assez souvent la déviation de l'œil en dehors; ce ptosis est un des symptômes initiaux du Tabes et peut se montrer à l'état isolé. Il est ordinairement unilatéral, dans quelques cas cependant il affecte les deux yeux, mais presque toujours d'une manière inégale.

Assez fréquemment, par suite de leur caractère transitoire, les paralysies oculaires qui ont existé dans la période prodromique du Tabes ne peuvent plus être constatées quand on examine les malades, mais on peut encore les retrouver d'une façon rétrospective, grâce à la diplopie que ceux-ci disent avoir éprouvée à une certaine époque. — Il faut rapprocher en outre de ces paralysies, au point de vue fonctionnel, le *larmoiement* et l'*épiphora* constatés chez quelques malades; le larmoiement peut d'ailleurs, dans quelques cas, être directement attribué à un de ces troubles sécrétoires qui ne sont pas rares dans le Tabes et qui s'observent aussi du côté des glandes salivaires, de l'estomac, de l'intestin et même du rein (Pierret, Féré).

D'autres phénomènes se montrent encore au niveau de l'appareil oculaire, qui semblent dépendre d'une paralysie du grand sympathique; ce sont : l'*exophthalmie*, un léger *rétrécissement de la fente palpébrale* (Jacobson, Berger) et l'*hypotonie oculaire* (Berger), consistant dans la diminution de la tension du globe oculaire.

Quant à la musculature interne de l'œil, ses troubles sont encore plus fréquents que ceux de la musculature externe et leur importance plus grande au point de vue du diagnostic, grâce à la précocité de leur apparition.

Les *pupilles* sont tantôt très rétrécies et ce myosis atteint parfois un degré extrême, tantôt au contraire considérablement dilatées, mais la mydriase est notablement moins fréquente que le myosis; dans beaucoup de cas on constate l'inégalité des pupilles, l'une des pupilles étant en myosis, l'autre en my-

driase. Enfin la pupille peut être déformée, oblique ovalaire, c'est-à-dire qu'au lieu d'être ronde elle est ovalaire (Berger).

L'étude des *réflexes pupillaires* est particulièrement intéressante ; ces réflexes étant multiples, il convient de les envisager indépendamment les uns des autres.

a) Le *réflexe à la lumière* est celui qui disparaît le plus souvent et le plus tôt. On sait que normalement ce réflexe consiste en ce que, lorsqu'on éclaire plus ou moins vivement l'œil, la pupille se contracte aussitôt ; or, dans le Tabes cette influence de la lumière ne se fait plus sentir, la pupille reste immobile ; tout au plus, dans les cas dont l'évolution est encore incomplète, la voit-on éprouver une contraction lente et peu accentuée, puis bientôt reprendre le diamètre qu'elle avait auparavant.

b) Le *réflexe à l'accommodation* est caractérisé par ce fait que, lorsqu'on regarde un objet rapproché, la pupille se contracte ; dans le Tabes ce réflexe est généralement conservé, de telle sorte qu'il y a une discordance très singulière dans la façon dont la pupille se comporte sous l'influence de la lumière et sous celle de l'accommodation : c'est cette discordance dont Argyll Robertson, Vincent, Coingt, ont montré l'importance pour le diagnostic précoce du Tabes, d'où le nom de « signe d'Argyll Robertson ».

Cette conservation du réflexe à l'accommodation n'est d'ailleurs pas absolument constante dans le Tabes ; dans les périodes un peu avancées ce réflexe finit également par disparaître.

c) Un troisième réflexe pupillaire est le *réflexe à la douleur* ; il consiste dans la contraction pupillaire qui se produit lorsqu'on pince la peau ; chez les tabétiques la disparition de ce réflexe est précoce (Erb).

Quant aux *fonctions visuelles* proprement dites, leurs troubles sont assez fréquents et parfois si prononcés qu'ils conduisent les malades à la cécité complète.

Ces troubles sont caractérisés par la *diminution de l'acuité visuelle* qui, d'après ce qu'on vient de voir, peut être considérable, par une *dyschromatopsie* particulière qui porterait surtout sur les couleurs autres que le jaune et le bleu, par le *rétrécissement du champ visuel* qui est tantôt concentrique, tantôt périphérique, quelquefois aussi par des *scotomes*, soit hémiopiques, soit en secteurs, soit périphériques.

L'aspect ophthalmoscopique correspondant à ces troubles fonctionnels montre une coloration grisâtre ou blanc-bleuâtre de la pupille surtout marquée à la partie nasale de celle-ci, coloration pouvant, suivant son degré, aller jusqu'au blanc nacré ; malgré ces modifications, la papille conserve très nettement ses limites et la netteté de ses contours, ceux-ci ne sont pas diffus comme cela se voit dans les cas de tumeur cérébrale.

Ces différents phénomènes sont dus à l'existence d'une *névrite optique*. Celle-ci est généralement bilatérale, mais n'est pas toujours absolument symétrique.

Il ne faudrait pas croire que tous les tabétiques soient prédestinés à la névrite optique et se trouvent par conséquent menacés de cécité. La névrite optique ne se voit guère en effet que dans 10 à 20 pour 100 des cas, et, à cet égard, il convient de remarquer qu'elle ne constitue pas un accident tardif apparte-

nant, comme on pourrait le supposer, aux périodes avancées de la maladie. Tout au contraire la névrite optique est une manifestation précoce, et, à de rares exceptions près, on peut affirmer que lorsqu'un tabétique dont l'affection dure depuis plus de 5 ans (Berger) n'en a pas encore été atteint, il a toutes les chances pour y échapper à jamais.

A ce propos plusieurs auteurs ont fait une remarque, c'est qu'il est rare de constater l'existence de la névrite optique chez les tabétiques qui présentent une incoordination marquée. On est parti de là pour admettre que ces deux phénomènes s'excluaient mutuellement. Il est beaucoup plus probable qu'il faut voir dans le manque de concomitance de la névrite optique avec l'incoordination la preuve que l'une et l'autre correspondent à des processus tabétiques dont la localisation, et probablement aussi la nature est différente ; de telle sorte que la première répondrait surtout à un « Tabes supérieur », tandis que la seconde ne se produit que lorsque les régions inférieures de l'axe médullaire sont atteintes.

On a cependant signalé des cas dans lesquels l'apparition de la névrite optique se serait accompagnée d'une diminution dans l'intensité des autres symptômes tabétiques. Bouchaud a récemment (1892, *Gaz. Hebd.*) rapporté un nouveau fait de ce genre :

2. **Troubles de l'appareil auditif.** — Ils sont loin d'être rares et consistent dans :

La *diminution de l'acuité auditive*. Celle-ci peut survenir d'une façon progressive ou d'une manière tout à fait brusque ; elle est ordinairement bilatérale, mais non parfaitement symétrique ; elle peut aller jusqu'à la surdité absolue, parfois même en quelques jours ; elle serait due à une névrite du nerf auditif (?).

Des *bruits subjectifs* variables : sifflements, bourdonnements, etc..., sans caractères bien déterminés.

Le *vertige auriculaire* (vertige de Ménière) signalé par Charcot, Pierret [1], étudié par P. Marie et Walton [2], A. Marina [3], etc.... Ce vertige peut être tout à fait analogue à celui que l'on rencontre dans les affections auriculaires vulgaires. Parfois les tabétiques qui en sont atteints présentent des lésions catarrhales ou scléreuses de l'oreille moyenne, parfois celles-ci font défaut et il semble que dans ces cas on puisse invoquer une altération de ces fibres du nerf auditif qui sont désignées par quelques auteurs sous le nom de nerf de l'espace (P. Marie et Walton). On peut d'ailleurs dans le Tabes observer des *phénomènes vertigineux* de différentes espèces, et notamment J. Grasset [4], qui a fait une étude spéciale de ceux-ci, considère le signe de Romberg comme un véritable vertige.

L'*hyperexcitabilité du nerf auditif* aux courants électriques, dont on doit particulièrement l'étude à A. Marina. Cette hyperexcitabilité consiste en ce que les réactions du nerf acoustique se produiraient avec des intensités de courant inférieures à 15 milliampères, alors que chez l'individu sain elles ne commencent

(1) Pierret, Contribution à l'étude des phénomènes céphaliques du Tabes dorsualis. Symptômes sous la dépendance du nerf auditif. *Revue mensuelle de Méd. et de Chir.*, 1877, p. 101.

(2) P. Marie et Walton, Des troubles vertigineux dans le tabes (vertige de Ménière tabétique). *Revue de Médecine*, 1883, p. 42.

(3) Al. Marina, Zur Symptomatologie der Tabes dorsualis mit, etc..... *Arch. f. Psych.*, XVI, p. 156.

(4) J. Grasset, Du vertige des ataxiques. *Arch. de Neurologie*, 1893, n[os] 73-74.

à se montrer qu'à partir de ce chiffre. — Ce phénomène serait assez fréquent; Marina dit l'avoir trouvé dans 8 cas sur 11 tabétiques qu'il a examinés à ce propos.

3. **Troubles de l'appareil olfactif.** — Ils sont peu connus; on a dans quelques cas signalé des sensations olfactives anormales ou de l'anosmie.

4. **Troubles de l'appareil gustatif.** — Également peu connus; sauf l'existence de sensations gustatives anormales et de l'agueusie dans des cas d'ailleurs assez rares.

5. **Troubles trophiques.** — Il y a lieu de distinguer les troubles de la nutrition générale et les troubles trophiques locaux (peau, os, articulations, tissus fibreux, muscles, etc...).

Les *troubles de la nutrition générale* ont été jusqu'à présent peu étudiés. Au point de vue des échanges chimiques, nous n'avons, comme on le verra au chapitre des Troubles urinaires, que des renseignements fort incomplets. Au point de vue clinique, au contraire, on sait que les tabétiques présentent souvent un aspect de *misère physiologique* vraiment particulier. Ces malades sont amaigris, et avec leurs traits tirés, leurs yeux enfoncés, l'accentuation des plis et des sillons de la face, la pâleur de leurs téguments, ils donnent bien la sensation d'individus atteints d'une maladie consomptive.

Tel est l'aspect du plus grand nombre des tabétiques; il en est cependant quelques-uns, parmi eux, qui conservent leur embonpoint ainsi qu'une apparence de santé très satisfaisante. Il semble qu'au point de vue du pronostic on doive tenir compte de ces cas exceptionnels, car chez ces malades l'affection se montre beaucoup moins progressive, parfois même elle est tout à fait stationnaire.

Les *troubles trophiques cutanés* sont parmi les plus fréquents. Celui qu'on rencontre le plus souvent est le *mal perforant*. On désigne sous ce nom une lésion cutanée qui tout d'abord commence par un épaississement de l'épiderme; peu à peu dans la partie centrale de celui-ci se montre une ulcération qui, gagnant en profondeur, ne tarde pas à intéresser le derme; parfois même cette ulcération finit par atteindre les articulations et les os sous-jacents; dans ces cas, l'amputation peut devenir nécessaire. Il n'est pas rare, ainsi que l'ont montré Tuffier et Chipault, qu'il existe déjà à la première période du mal perforant une arthropathie de l'articulation immédiatement voisine de celui-ci (notamment de l'articulation métatarso-phalangienne).

Le siège ordinaire du mal perforant est à la plante du pied, au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil, parfois aussi du cinquième orteil. Le mal perforant peut exister sur un seul pied, ou sur les deux, quelquefois il y en a plusieurs sur un même pied.

Ce serait une erreur de croire que l'ulcération du mal perforant gagne toujours en profondeur, il n'est pas rare d'en observer la guérison spontanée sous l'influence du repos; le mal perforant laisse alors une cicatrice évidente entourée d'un épaississement de l'épiderme; ces cicatrices sont fréquentes chez les tabétiques hospitalisés.

Pour le plus grand nombre des auteurs, le mal perforant tient à une altération des nerfs cutanés amenant la suppression de leur action trophique sur la peau; mais on ne saurait nier que les influences extérieures exercent une action importante sur la production de ce trouble trophique, qui n'est en somme qu'un durillon ulcéré, or le durillon est amené par la contusion chronique que pro-

duisent sur la plante du pied la station prolongée, la marche, les chaussures grossières, etc...; c'est pour cette raison que le mal perforant est plus fréquent et plus intense dans les classes pauvres de la société.

Le mal perforant a été signalé aussi à la main (Peraire); il faudrait se garder de confondre à ce sujet le Tabes et la Syringomyélie; dans cette dernière affection, en effet, les troubles trophiques cutanés sont fréquents du côté des membres supérieurs. On l'a encore signalé dans la bouche (Hudelo)[1].

En outre du mal perforant, on a décrit d'autres troubles trophiques cutanés dans le Tabes, notamment « une hyperproduction de l'épiderme épaissi et desquamant avec hypertrophie des corps papillaires et souvent aussi de toute la profondeur de la peau » que Ballet et Dutil[2] désignent sous le nom d'*état ichthyosique*; cette lésion siégerait particulièrement au dos des mains.

On trouve encore mentionnée dans quelques observations l'existence d'*éruptions lichénoïdes*, *herpétiformes*, *ecthymateuses*, *érythémateuses*, *ortiées*, *pemphigoïdes*, dont les relations avec le Tabes sont loin d'être toujours bien nettes.

Pour le *zona* ces relations semblent mieux établies, elles existeraient également pour le *vitiligo* (Leloir).

Les *eschares* ne sont pas très fréquentes dans le Tabes, du moins dans leur forme maligne; lorsqu'elles existent, il y a lieu de se demander si c'est directement des altérations tabétiques qu'elles procèdent.

On peut encore observer la *gangrène*, non seulement de la peau, mais encore des orteils (Pitres)[3] ou d'un membre tout entier (Fournier).

Un phénomène qui semble bien être sous la dépendance de cette affection nerveuse est celui de l'apparition des *ecchymoses spontanées*. Celles-ci ont été signalées et étudiées par I. Straus[4]; cet auteur a montré qu'à la suite des crises de douleurs fulgurantes, et surtout au moment où elles sont sur le point de disparaître, on constate quelquefois des extravasations sanguines siégeant un peu au-dessus des points occupés par ces douleurs. C'est donc aux membres inférieurs qu'on les rencontre le plus fréquemment.

Parmi les autres troubles trophiques ou vaso-moteurs du côté de la peau, on peut citer encore l'*hyperidrose* et l'*anidrose* existant soit des deux côtés, soit seulement d'un côté du corps; parfois l'un de ces phénomènes précède l'autre, et un malade qui était tourmenté par des sueurs excessives peut fort bien dans la suite présenter une disparition complète de la transpiration. Il est à remarquer que parmi les cas où les troubles de la sudation ont été considérés comme tabétiques, il en est un certain nombre qui appartiennent, non pas au Tabes, mais à la syringomyélie.

La *chute des ongles* est assez fréquente; en général elle ne s'accompagne pas de phénomènes douloureux, parfois cependant elle est précédée de douleurs fulgurantes dans les extrémités. Quelquefois il n'existe qu'une simple dystrophie des ongles caractérisée par des striations anomales et par une fragilité et un épaississement plus grands (Fournier).

(1) HUDELO, Ulcère de la bouche d'origine tabétique. *Société de Dermatologie,* 18 mai 1892.
(2) BALLET et DUTIL, Note sur un trouble trophique, etc. *Progrès médical*, 1885, p. 379.
(3) PITRES, Gangrène spontanée des orteils chez un tabétique. *Revue neurologique*, 1893, p. 202.
(4) I. STRAUS, Des ecchymoses tabétiques à la suite des crises douloureuses. *Arch. de Neurologie*, 1880-81.

La *chute des dents* a été signalée par Labbé et par Dolbeau, étudiée par Vallin, Demange, Galippe, David, etc.... Cette chute des dents s'opère sans douleur et le plus souvent sans hémorrhagie notable; quelquefois, en même temps que la dent, on voit se détacher un fragment plus ou moins grand du rebord alvéolaire correspondant. Il s'agirait là, d'après Demange, David, etc., d'un trouble trophique dépendant directement de la lésion du trijumeau ou de celle des fines ramifications nerveuses de la pulpe dentaire; d'après Galippe, la véritable cause de cet accident serait simplement une périostite alvéolo-dentaire.

D'une façon générale, on n'est pas complètement fixé sur la manière dont se produisent les troubles trophiques cutanés. Comme pour tous les autres troubles trophiques du Tabes, se pose toujours la même question qui est loin d'ailleurs d'être résolue, c'est celle de savoir s'ils sont dus à une lésion de la substance grise de la moelle ou à une altération des nerfs périphériques.

L'*atrophie musculaire* n'est pas rare dans le Tabes, surtout dans les cas parvenus à un stade assez avancé. Elle se présente avec des aspects très différents et peut être divisée en deux classes assez distinctes. Dans l'une l'amyotrophie est tardive, symétrique, et ne s'accompagne généralement pas de contractions fibrillaires; dans l'autre elle est plus précoce, moins souvent symétrique, s'accompagne plus fréquemment de contractions fibrillaires et de la réaction de dégénération.

Parmi les amyotrophies appartenant à la première classe, on peut citer tout d'abord le *pied bot* tabétique qui a été particulièrement étudié par Joffroy. — « Ce pied bot consiste dans une position permanente du pied en extension exagérée; en outre, la pointe du pied s'incline en dedans, son bord interne se creuse et se relève, de sorte qu'il existe en réalité un pied bot varus équin, et comme le plus souvent la lésion est symétrique, il en résulte que si le malade est couché dans le décubitus dorsal, ses talons étant éloignés d'une dizaine de centimètres, les deux gros orteils en se rapprochant laissent entre les deux pieds un espace ogival. — Puis dans un degré plus accentué, les orteils se fléchissent d'une façon très prononcée; on ne peut alors ni redresser les orteils, ni fléchir le pied sur la jambe...; la palpation des muscles du mollet montre qu'ils sont dans le même état de mollesse et de flaccidité que les muscles antéro-latéraux de la jambe, et du reste, en soulevant la jambe et en l'agitant, on obtient facilement le ballottement latéral du pied....



Fig. 86. — Femme atteinte de pied bot tabétique (Joffroy) (Collection Charcot).

Ce n'est ni un pied bot par contracture, pour la raison citée plus haut, ni un pied bot par atrophie comme ceux de la paralysie spinale infantile, ni un pied

bot de nature osseuse, mais bien un pied bot par flaccidité, un pied bot atonique. »

Quant à la raison de cette déformation, il faudrait, d'après Joffroy, la rechercher dans ce que, chez les tabétiques confinés au lit, sous le poids des couvertures, le pied se trouvant constamment en flexion, il se fait un allongement du ligament antérieur de l'articulation tibio-tarsienne, ou plutôt des gaines fibreuses renfermant les tendons et tenant lieu de ligament. Cet allongement serait facilité par la flaccidité, par l'atonie des muscles de la jambe. En tout cas, il ne saurait être question ici d'une contracture des jumeaux, ces muscles restant absolument flasques.

Parmi les amyotrophies appartenant à la seconde classe, on pourrait ranger celles qui frappent certains muscles du tronc, notamment de la ceinture scapulaire, et aussi les amyotrophies dans le domaine des nerfs bulbaires (trijumeau-hypoglosse).

Entre les amyotrophies se produisant dans le domaine des nerfs bulbaires, la plus fréquemment et la mieux observée est celle qui se montre dans le territoire de l'hypoglosse.

Certains tabétiques, en effet, présentent une *hémiatrophie de la langue* dont les caractères sont tout à fait spéciaux et ont été étudiés par Charcot, Raymond et Artaud, Ballet, Arnaud, Koch et Marie, etc....

Le début de cette hémiatrophie linguale est tout à fait lent et progressif; les troubles fonctionnels que celle-ci détermine sont si peu marqués qu'en général les malades ignorent absolument que quelque chose d'anormal se soit produit du côté de leur langue. En effet, la parole, la mastication, la déglutition, s'exécutent sans aucune difficulté ainsi que tous les autres mouvements de cet organe, sauf celui de se creuser en gouttière.

Pour constater cette hémiatrophie de la langue, il est donc nécessaire de la rechercher; on fera tirer la langue aux malades; on remarquera alors que cet organe se présente sous la forme d'une surface courbe constituée par un petit croissant inscrit dans un croissant plus grand. Le côté atrophié (petit croissant) est ratatiné, affaissé, situé sur un niveau un peu inférieur à celui du côté sain; il est parcouru par une série de sillons plus ou moins contournés qui lui donnent l'aspect de circonvolutions atrophiées. La pointe de la langue est notablement déviée du côté atrophié. Quand on prend la langue entre ses doigts (J. Hutchinson), on sent que pendant les mouvements de cet organe la moitié atrophiée ne durcit pas ou durcit beaucoup moins que la moitié saine.

Un phénomène assez curieux mérite d'être signalé, c'est la coïncidence, chez les tabétiques présentant une hémiatrophie linguale, d'une *hémiparalysie du voile du palais* du même côté que l'atrophie linguale et d'une *paralysie de la corde vocale inférieure* correspondante.

Dans les cas appartenant à la deuxième catégorie, l'amyotrophie semble bien être due à des lésions de la *substance grise* motrice, médullaire ou bulbaire, suivant l'opinion professée par Charcot, par Pierret, par Leyden, et défendue de nouveau dans ces dernières années par Condoléon [1]. Pour Charcot et Pierret, cette altération de la substance grise des cornes antérieures serait consécutive à la lésion des cordons postérieurs et constituerait une propagation

[1] CONDOLÉON, *Thèse de Paris*, 1885

de cette lésion à travers les cornes postérieures jusqu'au voisinage des cellules ganglionnaires motrices.

Ce qui est certain, c'est que, dans les cas d'hémiatrophie de la langue, plusieurs autopsies (Raymond et Mathias Duval, P. D. Koch et P. Marie) ont montré qu'il existait une altération des plus manifestes dans la substance grise bulbaire au niveau du noyau de l'hypoglosse du côté correspondant à l'hémiatrophie linguale ; mais, chose singulière, des lésions semblables à celles du noyau de l'hypoglosse ne se retrouvent ni dans le noyau du pneumogastrique ni dans celui du spinal, contrairement à ce qu'on aurait pu attendre d'après la coexistence de l'hémiparalysie du voile du palais et de la paralysie d'une des cordes vocales. D'après P. D. Koch et P. Marie, ce serait là la preuve que le noyau de l'hypoglosse, dont l'étendue si grande semble d'ailleurs hors de proportion avec l'innervation motrice de la langue, fournirait un certain nombre de fibres au voile du palais et aux cordes vocales, probablement pour l'exécution de mouvements consensuels à ceux de la langue.

Au contraire, dans les amyotrophies tabétiques appartenant à la première classe, on ne trouve, dans les centres nerveux, aucune altération pouvant expliquer l'atrophie des muscles ; par contre les nerfs périphériques présentent des lésions manifestes. Ce serait donc une raison pour supposer que, comme le veulent certains auteurs, et notamment Dejerine s'est fait le protagoniste de cette opinion, il s'agit là d'une *névrite périphérique* (toutes réserves étant faites au sujet de l'autonomie des lésions des nerfs périphériques). On pourrait encore admettre que, dans ces cas, c'est dans les organes nerveux musculo-tendineux que le processus morbide a commencé.

Quant aux muscles atteints d'atrophie, on constate à leur niveau des altérations bien marquées, mais non pas une destruction totale. En effet, à côté de fibres profondément dégénérées et dépourvues de toute striation, on en rencontre d'autres présentant seulement le caractère de l'atrophie simple, et d'autres encore, en assez grand nombre, d'aspect tout à fait normal.

Les *fractures spontanées* ont été tout d'abord signalées par Weir-Mitchell, mais surtout étudiées par Charcot (1893), qui en a donné une excellente description. Depuis, les travaux ont été nombreux (Forestier, Richet, Raymond, Talamon, Regnard, Blanchard, Max Flatow, Kredel, Blum, etc.).

Ces fractures présentent un certain nombre de caractères tout à fait spéciaux. C'est ainsi qu'au point de vue étiologique elles se produisent avec une facilité extraordinaire : le moindre traumatisme, un choc léger contre un meuble, les simples efforts que l'on fait en s'habillant ou en se déshabillant, suffisent à déterminer une fracture chez certains tabétiques, mais non chez tous. On cite même des cas dans lesquels une fracture se serait produite sans traumatisme appréciable ; le malade étant au lit, un mouvement peu violent aurait suffi à la déterminer.

Ces fractures se montrent assez souvent dans la période d'incoordination, mais fréquemment aussi elles surviennent dans la période préataxique, ce qui montre bien qu'elles n'ont pas besoin pour se produire des actions musculaires contradictoires dues aux mouvements incoordonnés, mais que leur véritable cause, c'est la fragilité toute particulière dont sont affectés les os des tabétiques.

Il semble que ces fractures soient plus fréquentes chez les femmes que chez les hommes; on sait d'ailleurs que, d'une façon générale, un certain nombre d'auteurs ont soutenu que chez la femme les différentes pièces du squelette sont plus fragiles que chez l'homme.

Un autre caractère spécial aux fractures des ataxiques est l'absence de douleur, et cela à un point tel que l'on a vu des individus atteints d'une fracture de jambe ne pas s'en apercevoir et continuer à se servir de ce membre dans la limite où l'incoordination le leur permettait; c'est pour la même raison qu'on découvre assez souvent à l'autopsie d'un tabétique des fractures qui avaient passé complètement inaperçues pendant la vie.

Les symptômes sont donc fort peu apparents, sauf un empâtement qui, au contraire, est ordinairement plus marqué que dans les fractures ordinaires.

On a attribué aux fractures tabétiques d'autres caractères qui ne sont pas aussi constants ou tout au moins pas aussi spéciaux qu'on l'a prétendu.

La tendance à la consolidation serait, a-t-on dit, plus grande que dans les fractures ordinaires, la consolidation serait plus rapide. Le fait est vrai dans quelques cas seulement, et l'on pourrait en citer d'autres qui se sont terminés par une véritable pseudarthrose.

Quant à la tendance à présenter un gros cal, elle n'est pas non plus absolue; cette exubérance du cal semble ne se montrer que dans les cas où la contention a été insuffisante et a permis aux fragments de frotter l'un contre l'autre (Kredel).

De même pour la tendance au raccourcissement qui reconnaît surtout pour cause l'insuffisance de la contention des fragments; il y a cependant lieu de faire ici une certaine part aux altérations de la nutrition de l'os, altérations qui permettent une plus facile résorption de l'extrémité des fragments.



Fig. 87. — Fracture tabétique de l'extrémité inférieure de l'humérus, déplacement des fragments, cal exubérant (Collection Charcot).



Fig. 88. — Fracture tabétique des deux os de l'avant-bras, cal exubérant (Collection Charcot).

Certaines parties du squelette sont, plus que d'autres, enclines à présenter des fractures au cours du Tabes. Ce sont surtout les os des membres inférieurs; soit que les traumatismes se montrent plus fréquents à ce niveau, soit que les membres inférieurs se trouvant en général plus atteints par le tabes, les lésions du squelette y sont aussi plus prononcées.

Après les fractures des membres inférieurs (fémur, os de la jambe), les plus fréquentes sont celles des os de l'avant-bras. Mais on peut en rencontrer aussi sur presque toutes les autres parties du squelette : côtes, scapulum, clavicule, bassin, maxillaire inférieur, etc....

Il n'est pas jusqu'aux vertèbres qui ne puissent en présenter (Charcot. Pitres (¹), Krönig (²), etc...). Dans ces cas, il existe une déformation souvent très

(¹) Pitres, *Société de Biologie*, 21 novembre 1885.
(²) Krönig, Wirbelerkrankungen bei Tabikern *Zeitschrift für klinische Medicin*, 1888, XIV, p. 51.

prononcée du rachis, soit en avant, soit latéralement. D'ailleurs ces fractures des vertèbres sont beaucoup plus complexes que celles des os longs ; en effet, elles s'accompagnent toujours d'un certain degré d'arthropathie des articulations intervertébrales, de telle sorte que l'écrasement des corps d'une ou plusieurs vertèbres n'est pas seul en jeu. Les lésions articulaires peuvent même prédominer, au point que certains auteurs décrivent dans le Tabes, non pas des fractures des vertèbres, mais de véritables arthropathies vertébrales.



Fig. 89. — Fracture des vertèbres. — Par suite du tassement qui s'est ainsi produit dans la colonne vertébrale, celle-ci est fortement incurvée latéralement (Collection Charcot).

La fragilité des os des tabétiques peut aisément s'expliquer si l'on a égard aux altérations que ceux-ci présentent. Ces altérations sont multiples et souvent très accentuées ; ce sont :

La porosité de la surface de l'os qui donne à celle-ci en certains points un aspect analogue à celui produit par des « piqûres de vers », parfois même cette porosité est telle qu'il se forme de véritables lacunes (Féré), la consistance de l'os s'en trouve naturellement fort diminuée ;

L'amincissement de la substance compacte peut atteindre un degré tel que celle-ci diminue d'une moitié ou d'un tiers au grand détriment de la solidité de l'os ;

La dilatation du canal médullaire est souvent aussi assez marquée.

Au point de vue histologique, R. Blanchard a montré que les lésions des os dans le Tabes n'étaient pas moins caractéristiques ; celles qu'il a décrites sont :

La dilatation des canaux de Havers qui, par suite de la résorption des parois de ceux-ci, détermine cet aspect lacunaire signalé plus haut et l'élargissement du canal médullaire ;

La décalcification des travées osseuses au voisinage des canaux de Havers, décalcification qui joue un rôle prépondérant dans la fragilité des os chez les tabétiques ;

L'altération des ostéoplastes, qui présentent les signes d'une atrophie simple ou granulo-graisseuse ;

La transformation embryonnaire de la moelle osseuse (Richet), grâce à laquelle se trouvent remplies les cavités produites par la dilatation des canaux de Havers et du canal médullaire.

Au point de vue chimique, P. Regnard a montré que la constitution des os chez les tabétiques atteints de fractures était notablement modifiée ; d'après ses recherches, les deux faits les plus saillants seraient :

La diminution des substances non organiques. — Au lieu du chiffre normal 66 pour 100 du poids total, il n'y aurait que 24 pour 100 de matières inorganiques et l'on remarquerait particulièrement la grande pauvreté en phosphates (10 pour 100 au lieu de 50 pour 100) ;

L'augmentation des matériaux organiques. — Normalement le chiffre des matières organiques est de 33 pour 100 du poids total; dans les os tabétiques, il y en a 76 pour 100 ; la richesse en matières grasses est particulièrement grande, 37 pour 100.

Il est nécessaire de remarquer que ces altérations, tant chimiques qu'histologiques, se rencontrent non seulement dans les os atteints de fractures, mais encore, chez certains tabétiques, dans un grand nombre d'os intacts, ce qui explique qu'on observe assez souvent des cas de fractures multiples chez un même individu.

Quant à la cause prochaine de ces lésions osseuses, deux théories différentes sont en présence. D'après l'une, énoncée par Charcot, ces troubles si intenses de la nutrition osseuse seraient sous la dépendance d'une lésion de la substance grise médullaire servant de centre trophique pour les os ; d'après l'autre théorie, ces troubles de nutrition devraient être attribués à des névrites des nerfs qui se distribuent dans les os; cette théorie s'appuie surtout sur les faits observés par Pitres et Vaillard, par Dejerine et par Siemerling.

Les *arthropathies* ont été décrites pour la première fois par Charcot en 1868 ; depuis lors le professeur de la Salpêtrière a, à plusieurs reprises, apporté de nouveaux et intéressants documents à l'étude de cette question. Parmi les nombreux auteurs qui se sont occupés de celle-ci on peut citer : Ball, Joffroy, Vulpian, Blum, Debove, Talamon, Clifford-Albutt, Buzzard, v. Volkmann, Weizsäcker [1], Kredel [2], Pavlidès [3], etc....

Les arthropathies sont si fréquentes dans le Tabes qu'on peut presque les considérer, non pas comme un accident, mais comme un symptôme de cette affection ; les statistiques dressées par Erb à cet égard montrent que sur 100 tabétiques il y en a bien 4 ou 5 qui présentent des arthropathies.

Le sexe féminin semble être beaucoup plus enclin à cette affection que le sexe masculin ; on a vu qu'il en était de même pour les fractures spontanées tabétiques ; bien entendu il ne s'agit que d'une fréquence relative, en tenant compte de la rareté du Tabes chez la femme.

La date d'apparition des arthropathies est variable, et à proprement parler, celles-ci peuvent se montrer dans toutes les phases du Tabes ; elles sont notamment assez fréquentes dans la période préataxique. Elles peuvent même survenir tout à fait au début du Tabes (Charcot) [4]. D'après une statistique de Kredel, elles le seraient encore plus après la dixième année de durée du Tabes.

Quant à leurs causes, les auteurs sont loin d'être d'accord ; pour Charcot, et son opinion est appuyée par les résultats d'un certain nombre d'autopsies, (Charcot et Joffroy, Pierret, Liouville, Seeligmuller), la véritable cause doit être recherchée dans l'existence de l'affection médullaire. Suivant toute vraisemblance, ce n'est pas la lésion des cordons postérieurs qui en est responsable, c'est une lésion concomitante de la substance grise des cornes antérieures,

(1) WEIZSÄCKER, Die Arthropathie bei Tabes. *Brun's Beiträge zur klinischen Chirurgie*, 1887.
(2) KREDEL, Die Arthropathien und Spontanfracturen bei Tabes. *Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge*, 1888.
(3) PAVLIDÈS, Thèse de Paris, 1887.
(4) J.-M. CHARCOT, Arthropathies coxo-fémorales au début du tabes. *Nouvelle Iconographie*, 1892. p. 121.

lésion probablement produite par la propagation à cette substance des lésions scléreuses du cordon postérieur (Charcot).

Pour Buzzard, c'est à une altération du bulbe qu'il faudrait rapporter les troubles trophiques tabétiques qui se traduisent par une arthropathie; cet auteur édifie sa théorie sur la coïncidence qu'il a souvent remarquée chez un même malade d'une arthropathie avec des crises laryngées.

Enfin pour les auteurs qui font jouer dans la production des symptômes tabétiques un rôle primordial aux altérations des nerfs périphériques, les arthropathies seraient dues à des névrites frappant les nerfs des os et des articulations.

En somme, toutes ces opinions ne sont que des variantes de la théorie assignant aux arthropathies une origine nerveuse. Pour d'autres auteurs, et von Volkmann a été l'un des premiers parmi eux, les affections articulaires du Tabes seraient absolument indépendantes des altérations du système nerveux, c'est la diathèse arthritique et surtout le traumatisme qui joueraient le principal rôle.

On a prétendu en effet que l'arthropathie tabétique était due uniquement aux chutes, aux tiraillements imprimés aux articulations par l'ataxie des mouvements, et J. Hutchinson a pensé que l'analgésie qui accompagne parfois le Tabes pouvait également exercer ici une certaine action en permettant une intensité des traumatismes plus grande que chez un individu normal. Il est certain qu'en effet les tabétiques sont, plus que les individus sains, exposés aux chutes et aux heurts divers; mais si l'on interroge avec soin les arthropathiques, on acquiert cette conviction que bien rarement les tabétiques attribuent leur affection articulaire à un traumatisme véritable, et cependant les malades ne sont d'ordinaire que trop enclins à faire des rapprochements de ce genre. D'autre part, on s'aperçoit qu'un certain nombre d'entre les individus atteints d'arthropathie ne présentent aucune incoordination, ou tout au moins que celle-ci est insignifiante; ces raisons indiquent donc que le traumatisme ne suffit nullement à déterminer l'accident en question; c'est tout au plus si quelquefois il peut, dans une certaine mesure, contribuer à le provoquer.

Strümpell est d'un avis différent : d'après lui, ce serait la syphilis qui directement produirait l'affection articulaire.

Pour un certain nombre d'auteurs anglais, l'arthropathie des tabétiques ne serait autre chose qu'une arthrite chronique rhumatismale; de même pour Virchow ce serait une des formes de l'*arthritis deformans*.

Quant à la localisation des arthropathies, le maximum de fréquence semble être pour le genou, puis, par ordre descendant, pour le pied, pour la hanche, l'épaule, le coude, la main, les doigts, le maxillaire inférieur; les arthropathies du pied présentent des caractères assez singuliers pour motiver une description spéciale sous le nom de « pied tabétique ».

D'une façon générale les arthropathies tabétiques se présentent cliniquement avec l'aspect suivant :

Le début peut être tout à fait subit, mais le plus souvent il n'est que rapide, et c'est en 12, 24, 36 heures que l'arthropathie se produit, presque toujours d'une façon à peu près indolore. (Cependant, dans quelques cas, l'affection prend un aspect franchement aigu, rougeur, chaleur, douleur.)

L'absence de douleur est d'ailleurs un des caractères essentiels de l'arthropathie tabétique, quelle que soit l'étendue des lésions articulaires, aussi peut-on voir des malades porteurs de subluxations très accentuées du genou ou de



Fig. 90. — Arthropathie tabétique des deux genoux (d'ap. Dreschfeld). — Le malade présente de la façon la plus prononcée la déformation connue sous le nom de « genu recurvatum ».



Fig. 91. — Arthropathie tabétique récente de l'épaule (Collection Charcot). — Gonflement considérable de la région scapulaire (même malade que dans la fig. 92).

la hanche, marcher cependant sans manifester aucune espèce de sensation pénible.

Le gonflement est un des symptômes ordinaires. Ce gonflement a ceci de particulier, que non seulement il est extrêmement prononcé, mais que de plus il s'étend à tout le segment du membre voisin de l'articulation, ou même au membre tout entier.

Il ne s'agit pas là d'ailleurs d'un œdème vulgaire, car il est dur, résistant, et ne laisse pas de godet quand on le comprime avec le doigt ; à ce niveau, la coloration de la peau est pâle, les veines sont dilatées, on ne constate ni rougeur, ni chaleur, ni douleur, il n'y a aucune espèce d'apparence inflammatoire. En outre, la durée de ce gonflement est habituellement beaucoup plus grande que pour les autres affections articulaires, elle est parfois de plusieurs mois.

Quant aux déplacements articulaires, ils sont infiniment plus prononcés que dans aucune autre arthropathie, ce qui tient en partie à la tendance destructive de cette affection par rapport aux surfaces articulaires ; d'où la production de déformations tout à fait extraordinaires, ainsi que d'une mobilité anormale. Cette mobilité anormale est telle que des articulations dont, chez les individus sains, les mouvements de latéralité sont à peine appréciables, peuvent être littéralement tordues ou placées à angle droit par rapport à l'axe du membre, le tout sans que le malade éprouve aucune espèce de douleur.

D'après Charcot, il y aurait lieu de distinguer deux formes d'arthropathies tabétiques : l'une *bénigne*, dans laquelle au bout de quelques jours ou de quelques semaines tous les symptômes disparaissent ; l'autre *grave*, perma-

nente, qui donne naissance à l'évolution des altérations ostéo-articulaires qui nous restent à décrire.

Celles-ci sont surtout caractérisées par une destruction plus ou moins com-



Fig. 92. — Même malade que celle de la fig. 91, à une époque ultérieure. La tête de l'humérus, qui a perdu tout rapport avec l'acromion, vient faire saillie sous la peau et se voit au-devant de l'angle du maxillaire inférieur.



Fig. 93. — Arthropathie tabétique ancienne du genou (Collection Charcot).— Même malade que dans les fig. 91 et 92). — L'extrémité inférieure du fémur fait une saillie considérable en avant de l'extrémité supérieure des os de la jambe.

plète du cartilage et des extrémités osseuses articulaires. Cette destruction



Fig. 94. — *A*, fémur normal; — *B*, fémur dans un cas d'arthropathie tabétique. La tête articulaire de l'extrémité supérieure a complètement disparu, il ne reste plus que le grand trochanter. Les condyles de l'extrémité inférieure ont également disparu; — *C*, fémur dans un cas de fracture tabétique. La résorption des fragments a été telle que c'est à peine si ce fémur atteignait une longueur égale à la moitié de celle d'un fémur normal (Collection Charcot).



Fig. 95. — Arthropathie tabétique de la hanche (Collection Charcot). — La partie inférieure *A* de la tête articulaire du fémur est complètement usée et a disparu; il n'existe plus à ce niveau qu'une surface plane.

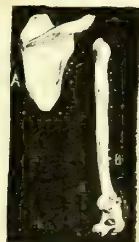


Fig. 96. — Arthropathie de l'épaule (Collection Charcot). — La cavité glénoïde du scapulum n'est presque plus visible; quant à la tête articulaire de l'humérus, elle a presque entièrement disparu.

peut être telle qu'une longueur assez grande de l'épiphyse disparaît entièrement comme par une véritable résorption : c'est ainsi qu'on peut voir la tête du fémur être réduite à une moitié seulement (la moitié supérieure) : ou bien disparaître entièrement, le col même peut être complètement résorbé et alors il ne reste plus de l'extrémité supérieure du fémur que le grand trochanter. Mêmes

altérations du côté des cavités articulaires : amincissement et disparition du cartilage, destruction du tissu osseux sous-jacent, et, lorsque le fond de l'articulation est peu épais, comme cela se voit pour la cavité cotyloïde, perforation de celui-ci.

Dans d'autres cas, à côté de ces lésions atrophiques de l'os, on voit sur certaines articulations (genou, coude) se produire des lésions à caractère hypertrophique, telles que formation de bourrelets osseux, dissociation velvétique du cartilage, aspect éburné de l'os, corps osseux intra-articulaires, etc....

Du côté de la capsule, on note une laxité, une dilatation parfois considérables et en rapport avec l'étendue des déplacements articulaires; de même pour les ligaments intra-articulaires. Quant à la synoviale, elle est tantôt amincie au point de disparaître, tantôt épaissie et plus ou moins adhérente aux parties voisines. Assez souvent, elle contient un épanchement séreux, transparent et filant plus ou moins abondant; il est extrêmement rare que cet épanchement soit purulent.

Le *pied tabétique* constitue une localisation spéciale de l'arthropathie tabétique décrite tout d'abord par Charcot et Féré, puis étudiée par Page, Boyer, Chauffard, Bernhardt, Troisier, Pavlidès, etc... et qui offre un certain nombre de caractères spéciaux qui rendent nécessaire sa description à part. Ces caractères sont :

La tuméfaction du pied, qui est surtout marquée au niveau de l'articulation tarso-métatarsienne, tuméfaction dure ne permettant la production d'aucun godet :

L'épaississement du bord interne du pied, qui est arrondi et présente quelquefois une saillie assez marquée répondant à l'apophyse du scaphoïde et au premier cunéiforme;

L'affaissement de la voûte plantaire, de telle sorte qu'il n'est pas rare de voir celle-ci être absolument plate ou même légèrement convexe; dans d'autres cas, au contraire, le pied présenterait une cambrure exagérée, « pied de Chinoise » (Damaschino, Pavlidès).

Il faut encore citer la déviation du métatarse en dehors; le raccourcissement



Fig. 97. — Empreintes et profils des pieds d'un sujet présentant un « pied tabétique » du côté droit.

du pied, d'où l'aspect « cubique » que présente souvent cet organe; l'immobilité des différents segments du pied par rapport les uns aux autres.

Parfois aussi les malléoles participent aux arthropathies des os du pied

[Gaucher et Duflocq (1)], le cou-de-pied se trouve alors considérablement élargi et épaissi.

L'absence de douleurs et de phénomènes inflammatoires est la même pour le pied tabétique que pour les arthropathies des autres articulations; dans quelques cas cependant on a signalé une certaine rougeur et un peu d'élévation de la température.

Les lésions du pied tabétique procèdent à la fois du processus des fractures et de celui des arthropathies, tous les os du métatarse et du tarse offrent un

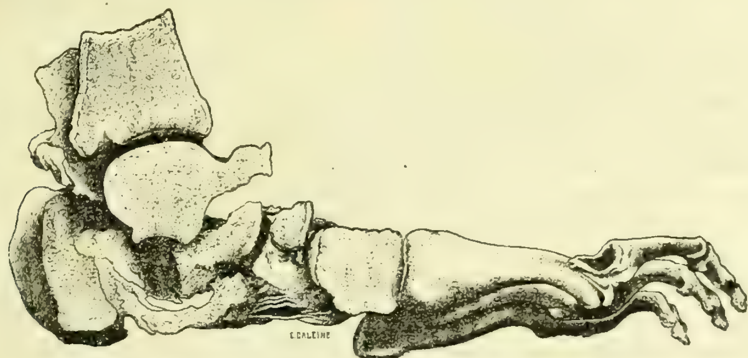


Fig. 98. — Arthropathie tabétique du pied. — Le calcanéum forme une véritable cuvette osseuse amincie en bas et en avant dans laquelle est descendu l'astragale. (D'après Tuffier et Chipault.)

aspect spongieux, une friabilité, une légèreté inusitées, quelques-uns sont fracturés; quant aux surfaces articulaires inférieures de l'astragale et aux surfaces articulaires du calcanéum, elles sont érodées, usées, et présentent des végétations sur leurs bords; en résumé, comme le dit A. Chauffard, « dans le pied tabétique, il y a plus d'ostéopathie que d'arthropathie ».

Les *troubles trophiques des tissus fibreux* comprennent non seulement les altérations des capsules et des ligaments articulaires, mais aussi celles des *tendons*; dans certains cas, en effet, on a, dans le Tabes, constaté des ruptures tendineuses qui semblaient bien être sous la dépendance de la lésion du système nerveux (Hoffmann, Lépine, Löwenfeld, etc....).

C'est le tendon du quadriceps fémoral qui serait le plus fréquemment atteint. Le tendon d'Achille pourrait également présenter des altérations du même genre.

Troubles viscéraux. — I. *Appareil digestif.* — Les différentes parties de cet appareil peuvent être affectées dans le cours du Tabes.

A. *Pharynx.* — On observe assez souvent au niveau du pharynx des troubles de la sensibilité (14 fois sur 56, Fano). Ces troubles consistent en anesthésie ou en hyperesthésie; tantôt le réflexe pharyngien est exagéré, tantôt il est diminué.

Oppenheim a décrit sous le nom de crises pharyngées des phénomènes consistant en une série de mouvements de déglutition très fréquents (24 à 32 par minute) accompagnés de bruits de déglutition plus ou moins sonores. Ces crises, dans le cas observé par Oppenheim, duraient de 10 minutes à une

(1) Gaucher et Duflocq, Arthropathie tibio-péronéo-tarsienne gauche tabétique. *Revue de médecine*, 1884.

demi-heure avec de légers intervalles; elles étaient très pénibles et s'accompagnaient de congestion de la face et d'une sueur abondante.

Enfin récemment Charcot[1] a observé un tabétique chez lequel existait très manifestement un syndrome analogue à la paralysie labio-glosso-laryngée [1].

Quant à l'œsophage, les altérations qu'il peut présenter dans son fonctionnement sont jusqu'à présent peu connues.

B. *Estomac.* — Indépendamment des troubles digestifs plus ou moins prononcés qui peuvent survenir au cours du Tabes et ne présentent rien de particulier, il convient d'étudier d'une façon toute spéciale les phénomènes connus sous le nom de *crises gastriques.*

Les crises gastriques ont été observées dès les premiers temps de la tabétologie (Topinard, Delamarre), mais la description en est réellement due à Charcot, qui à plusieurs reprises l'a étendue et complétée.

Dans son type vulgaire la crise gastrique est constituée par des douleurs extrêmement violentes, continues ou intermittentes, siégeant dans la région stomacale et pouvant s'irradier dans des directions diverses, et par des vomissements incoercibles.

Ces vomissements présentent des aspects multiples : au début ils sont alimentaires, puis deviennent glaireux et muqueux; parfois ils sont striés de sang; très rarement le sang y est contenu en assez grande abondance pour leur donner la coloration marc de café.

On remarque en général, chez les tabétiques atteints de crises gastriques, un état de dépression nerveuse quelquefois modérée, souvent très intense.

Les crises surviennent plus ou moins brusquement et se terminent de même. Leur durée est variable, parfois de quelques heures seulement, le plus souvent de 24, 36 heures ou même plusieurs jours, on en a même observé qui se sont continuées pendant 8, 10 jours et plus. — Ces crises sont sujettes à récidiver; on voit des malades chez lesquels elles reviennent plusieurs fois par mois, chez d'autres au contraire il s'écoule entre deux crises gastriques un intervalle de 5, 6 mois et davantage. Elles constituent souvent un accident de la période préataxique, mais peuvent se rencontrer à tous les stades de l'évolution du Tabes.

A côté de cette forme typique Charcot décrit un certain nombre de formes anomales, ce sont les suivantes :

A. La crise gastrique a conservé tous les caractères fondamentaux du type, mais les douleurs sont tellement atroces qu'elles simulent une colique hépatique, une colique néphrétique ou un empoisonnement.

B. La crise est accompagnée d'un tel collapsus qu'on attribue les accidents à la fièvre malarique pernicieuse, au choléra, ou même à une affection cérébrale organique.

C. Les vomissements font défaut, il n'existe qu'une douleur souvent assez intense survenant par accès, ou du moins avec des exacerbations (douleur crampoïde de Fournier).

D. Au contraire la douleur fait défaut, seuls les vomissements existent, présentant d'ailleurs les caractères spéciaux à ceux des crises gastriques (Vulpian, Pitres, Fournier).

[1] J.-M. Charcot, Le syndrome paralysie labio-glosso-laryngée progressive dans le Tabes. *Progrès médical,* 17 juin 1893, n° 24, p. 449.

E. Fournier décrit une variété flatulente de crise gastrique, caractérisée par la quantité considérable de gaz rendus dans des éructations.

F. Certaines crises auraient une durée très courte, exceptionnellement courte, et dureraient tout au plus quelques heures, mais pourraient se montrer d'une façon quotidienne (P. Blocq).

La durée de la crise gastrique peut au contraire être prolongée et se continuer pendant 15 et 20 jours, un mois et même davantage.

Outre ces crises, Fournier décrit dans le Tabes un autre trouble gastrique qu'il désigne du nom de *Anorexie tabétique*. Ce trouble, rare d'ailleurs, consisterait en ce que le malade a perdu la sensation de la faim; en même temps, par intervalles, se montrent quelques vomituritions sans cause appréciable. Le malade ne se nourrit pour ainsi dire plus, il éprouve un dégoût insurmontable pour la viande et ne boit et ne mange que « par raison », car la sensation de la faim est complètement éteinte chez lui.

Diverses théories ont été proposées pour expliquer la production des crises gastriques. Quelques auteurs veulent qu'elles soient d'origine centrale, d'autres d'origine périphérique. Parmi ces théories, il en est une qui est particulièrement intéressante, c'est celle émise par Sahli [1] et d'après laquelle la crise gastrique ou du moins un bon nombre des phénomènes qui l'accompagnent seraient sous la dépendance d'une hypersécrétion du suc gastrique avec hyperacidité de celui-ci. Indépendamment de ceux relatés par Sahli, des faits du même genre ont été observés par Simonin, par Rosenthal, par Hoffmann [2], etc. [3].... Mais, ainsi que le font remarquer ce dernier auteur et Noorden [4], les relations qui existent entre ces troubles sécrétoires intra-stomacaux et les crises gastriques sont loin d'être parfaitement établies; on peut voir notamment des tabétiques atteints de crises gastriques violentes présenter non pas une augmentation, mais même une diminution de l'acidité gastrique (P. Marie).

Cette hyperacidité, quand elle existe, est surtout due à l'acide chlorhydrique; on aurait quelquefois aussi trouvé de l'acide lactique.

Dans ces cas d'hyperacidité, le diagnostic devra être fait avec la gastroxynsis de Rossbach (gastroxie de Lépine, crises gastriques essentielles de Debove).

C. *Intestin*. — Les troubles intestinaux du Tabes ont été surtout étudiés par Fournier. Cet auteur les range en deux groupes principaux :

α. Le ténesme intestinal consistant en des besoins de défécation qui, selon l'expression de Fournier, sont triplement remarquables : 1° par leur caractère impérieux (craignant de souiller ses vêtements, le malade ne peut absolument pas attendre); — 2° par leur fréquence insolite (quatre, six, dix selles dans une même journée); — 3° par l'absence de cause (les malades, lorsque sous le coup de ces besoins pressants ils se présentent à la garde-robe, ne font presque rien,

(1) H. Sahli, *Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte*, 1885.

(2) Hoffmann, Beitrag zur Ætiologie, Symptomat. u. Therapie der Tabes. *Arch. f. Psych.*, 1888, XIX.

(3) Récemment, Soupault a publié (*Revue de médecine*, 1893, p. 155) l'observation d'un tabétique qui, à l'occasion de ses crises gastriques, présentait une hypersécrétion gastrique intermittente tout à fait analogue à celle qui s'observe dans la forme intermittente de la Maladie de Reichmann.

(4) Noorden, Zur Pathologie der Tabes (gastrische Krisen). *Charité Annalen*, 1890, p. 166.

parfois même rien du tout). Ces défécations sont d'ailleurs entièrement indolores; elles ne s'accompagnent d'aucune contraction spasmodique du sphincter, d'aucune sensation de corps étranger dans le rectum.

β. La diarrhée tabétique : elle s'observe avec une certaine fréquence dans la période préataxique (Fournier); c'est donc un phénomène en général précoce. Elle consiste en selles fréquentes demi-liquides ou liquides, mais ordinairement assez peu abondantes; en général cette diarrhée n'est pas ou est très peu douloureuse et ne s'accompagne pour ainsi dire pas de coliques. D'après Fournier, les caractères spéciaux de cette diarrhée sont : 1° l'absence de motifs, elle survient en effet d'une façon toute spontanée, sans que l'on puisse invoquer soit un écart de régime, soit l'influence du froid, soit toute autre cause : c'est donc, pour ainsi dire, une « diarrhée essentielle »; — 2° la persistance presque indéfinie; au point que cette diarrhée peut durer pendant 2, 3, 4 ans; il est vrai, avec des intermittences ou des exacerbations; la thérapeutique est complètement impuissante contre elle.

On observe quelquefois aussi chez les tabétiques un écoulement de sang par l'anus provenant d'hémorrhagies intestinales. Ces hémorrhagies ont été étudiées, récemment par Lerat [1], qui en a rassemblé quelques cas dans les services de Féré et de P. Marie. Cet auteur a montré que, dans ces cas, ces hémorrhagies ont toujours coïncidé avec des douleurs fulgurantes ou autres ressenties dans la région rectale, et qu'elles ont en général été précédées par ces douleurs; souvent aussi il y a eu atténuation des douleurs au moment où s'est montrée l'hémorrhagie. Lerat fait remarquer combien cette manière d'être des hémorrhagies anales des tabétiques est en concordance avec la description de Straus pour les ecchymoses cutanées du Tabes, car celles-ci accompagnent d'ordinaire les douleurs fulgurantes, et lorsqu'elles se montrent ces dernières ne tardent pas à diminuer ou à disparaître.

Appareil respiratoire. — A. — *Larynx.* — Les troubles laryngés sont fréquents dans le Tabes et assez variés, d'où le nom de « laryngisme tabétique » sous lequel Charcot a proposé de les englober.

Les crises laryngées constituent un des accidents les plus singuliers de ce groupe. Elles ont été tout d'abord étudiées par Féréol, puis par Jean, Charcot et Krishaber, Cherchewsky, etc.... Elles sont essentiellement constituées par une dyspnée d'un caractère spécial, associée ou non à des quintes de toux.

Cette dyspnée est d'intensité variable, tantôt très violente au point de s'accompagner d'un véritable ictus laryngé, tantôt légère et peu apparente, parfois transitoire, parfois d'une durée assez longue. Souvent, au cours de cette dyspnée, on constate que les inspirations sont difficiles, comme forcées, et s'accompagnent d'un bruit plus ou moins fort, assez analogue au cornage.

Lorsqu'à cette dyspnée se joint la toux, celle-ci se présente ordinairement sous forme de quintes avec « reprise » qui souvent simulent à s'y méprendre la toux quinteuse de la coqueluche.

Les crises laryngées ont une durée variable suivant les sujets : depuis quelques minutes, quelques heures, jusqu'à plusieurs jours; il est même un certain

(1) Lerat, Contribution à l'étude des hémoptysies, et des hémorrhagies par l'anus, liées aux crises douloureuses thoraciques et rectales de l'ataxie locomotrice progressive. *Thèse de Paris*, 1891.

nombre de malades qui, d'une façon continue, se trouvent dans un état de « laryngisme chronique » au cours duquel surviennent de temps en temps des exacerbations prenant la forme de crises laryngées complètes.

Quelque effrayants que puissent être les accidents dyspnéiques qui accompagnent parfois les crises laryngées, d'une façon générale on doit dire qu'elles se terminent d'une manière favorable; brusquement ou peu à peu ces accidents disparaissent et le calme renaît; dans quelques cas cependant on a vu la mort survenir au cours d'une de ces crises.

Gerhardt (*Berl. klin. Wochenschr.*, 1893, n° 16, p. 369) dit que l'on pourrait dans quelques cas arrêter les crises laryngées tabétiques par la cocaïnisation de la muqueuse nasale. Je n'ai pas eu pour ma part l'occasion de vérifier ce fait, mais d'après les excellents résultats que j'ai obtenus dans l'expérimentation chez les animaux (cocaïnisation de la muqueuse nasale avant la chloroformisation chez le chien), j'aurais une grande tendance à penser que cette médication pourrait avoir un effet favorable non seulement dans les crises laryngées tabétiques, mais encore dans certaines dyspnées nerveuses.

La cause immédiate de ces crises devrait pour certains auteurs être recherchée dans une paralysie des muscles du larynx, notamment des dilatateurs de la glotte. Pour Charcot et Krishaber elles seraient dues à une contracture réflexe des lèvres de la glotte, contracture consécutive elle-même à une hyperesthésie de la muqueuse du larynx ; aussi ces auteurs ont-ils pu provoquer des crises par l'attouchement de la muqueuse laryngée au moyen d'un corps mousse. Oppenheim serait également arrivé à les provoquer en pressant sur un point sensible situé entre le sterno-mastoïdien et le larynx, à la hauteur du cartilage cricoïde; mais ce point sensible ne semble pas exister chez tous les tabétiques atteints de crises laryngées.

Quoi que l'on pense du mécanisme de production de ces crises, il est certain que les *paralysies laryngées* [1] sont assez fréquentes dans le Tabes. Celle qu'on observe le plus souvent serait celle du muscle crico-aryténoïdien postérieur, dilatateur de la glotte; cette paralysie serait le plus souvent bilatérale, d'où la production du cornage par défaut d'abduction des cordes vocales pendant la respiration. — Le thyro-aryténoïdien, le crico-aryténoïdien latéral, peuvent aussi être atteints de paralysie, mais moins souvent et à un degré moindre que le crico-aryténoïdien postérieur.

A la suite de ces troubles moteurs du larynx on voit survenir non seulement la dyspnée et le cornage dont il a déjà été question, mais aussi des modifications de la voix : celle-ci devient alors fausse, enrouée, bitonale.

Quelques auteurs disent avoir observé l'ataxie des cordes vocales et la comparent à celle des mouvements des membres.

Les différents phénomènes du laryngisme tabétique semblent être dus à des altérations des nerfs bulbaires : pneumogastrique, spinal, glosso-pharyngien; parfois aussi on a signalé l'atrophie des noyaux bulbaires de ces nerfs (Jean, Demange, Landouzy et Dejerine, J. Ross, Kahler, Oppenheim, etc...), enfin Ross et Oppenheim ont appelé l'attention sur la lésion de la racine ascendante

[1] R. Dreyfuss, Die Lähmungen der Kehlkopfmusculatur im Verlaufe der Tabes dorsualis. *Virchow's Archiv*, t. CXX, 1890.
H. Burger, *Les troubles laryngés dans le tabes dorsal*, Leyde, 1891.

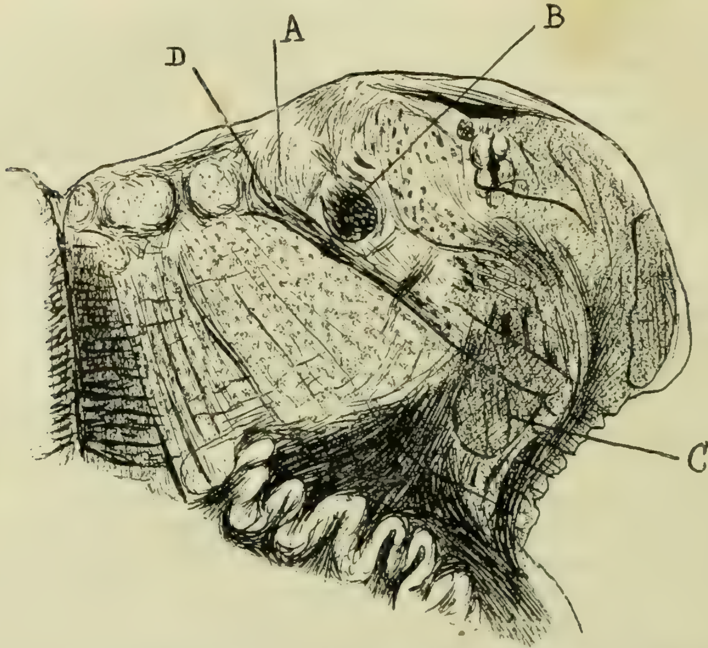


Fig. 99. — Moitié droite de la coupe d'un bulbe *normal*. La ligne transversale supérieure représente le plancher du IVe ventricule; la ligne verticale qui borde la figure à gauche est le raphé. — *A*, noyau de la Xe paire; — *B*, racine ascendante du glosso-pharyngien commune aux fibres des nerfs spinal et pneumogastrique, *fasciculus solitarius*; — *C*, racine ascendante de la Ve paire; — *D*, fibres radiculaires du pneumogastrique. (D'après Oppenheim.)

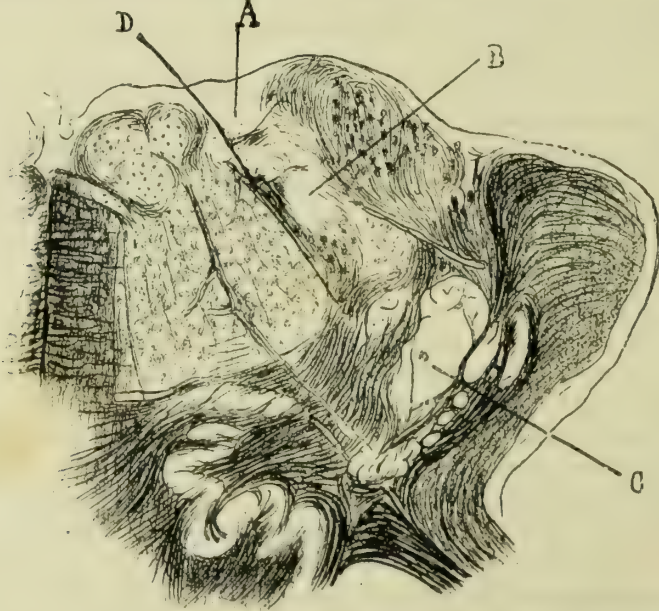


Fig. 100. — Moitié droite de la coupe du bulbe dans un cas de Tabes avec crises laryngées. — *A*, noyau de la Xe paire, il est altéré et ne contient plus de fibres nerveuses; — *B*, racine ascendante du glosso-pharyngien, commune aux fibres des nerfs spinal et pneumogastrique, *fasciculus solitarius*; ce faisceau est très altéré, les fibres nerveuses y ont complètement disparu; — *C*, racine ascendante de la Ve paire, elle est blanche, très altérée; — *D*, fibres radiculaires du pneumogastrique ayant sur cette coupe presque entièrement disparu. (D'apres Oppenheim.)

du système mixte latéral (*fasciculus solitarius*) dont les fibres peuvent être presque entièrement détruites.

Quant au poumon, les troubles de cet organe, s'il en existe au cours du Tabes, ne sont guère connus. On peut cependant citer les hémoptysies étudiées par Lerat, qui les a vues, comme on l'a dit plus haut à propos des hémorrhagies anales, accompagner les douleurs fulgurantes et en ceinture au niveau du thorax et marquer la disparition de celles-ci. Bien entendu ces hémoptysies n'ont rien à faire avec celles de la tuberculose qui quelquefois se montre chez les tabétiques dans la période terminale. — Goldflam [1] a observé dans le tabes une phthisie fibreuse qui, d'après lui, ne serait qu'une de ces phthisies syphilitiques signalées par Virchow, Fournier, Lancereaux, etc....

Troubles de l'appareil urinaire. — La composition de l'urine serait assez souvent modifiée par suite des troubles de la nutrition générale. On constaterait une diminution du chiffre de l'urée, un abaissement du chiffre de l'acide phosphorique total avec augmentation proportionnelle de l'acide phosphorique uni aux terres, enfin des variations assez grandes dans la quantité de chlore éliminé, avec propension à l'hyperchlorurie (Livon et Alezais) [2].

Albert Robin a remarqué que, pendant l'excitation nerveuse produite par les douleurs fulgurantes, il y avait des modifications dans la quantité de phosphore incomplètement oxydé.

Dans quelques cas (Reumont, von Hösslin, Möbius, etc...) on observe la présence du sucre. Pour certains auteurs la glycosurie serait due à l'extension des lésions du tabes au plancher du quatrième ventricule. On peut aussi se demander s'il s'agit toujours dans ces cas de glycosurie simple; en effet, G. Guinon et Souques [3] ont soutenu cette opinion que, chez certains tabétiques, la glycosurie est l'expression d'une diathèse héréditaire; d'ailleurs Charcot a montré que, dans les familles dans lesquelles le diabète existe, il n'est pas rare de rencontrer le Tabes.

On peut encore constater l'existence d'une polyurie assez abondante survenant parfois avec un caractère paroxysmal, « crise d'urine » de Féré; cette polyurie serait, d'après cet auteur, comparable aux autres troubles de sécrétion, aux flux qui s'observent assez souvent dans le Tabes (sialorrhée, flux intestinal, etc...).

Les troubles de la miction sont encore bien plus intéressants, au point de vue du diagnostic, que ceux de la sécrétion urinaire; en effet, ils comptent parmi les symptômes du début. Dès la période initiale la plupart des tabétiques remarquent qu'ils n'urinent plus aussi facilement qu'autrefois, ils sont obligés de pousser et d'attendre avant que les premières gouttes se montrent au méat. De même, dès cette période, ou un peu plus tard, ils s'aperçoivent que parfois ils se trouvent mouillés par quelques gouttes d'urine sans y avoir pris garde.

C'est là d'ailleurs une incontinence toute relative, qui n'aboutit que rarement à l'incontinence absolue; celle-ci d'ailleurs, ainsi que la rétention complète, peut se montrer dans le Tabes, mais on ne saurait considérer ni l'une ni l'autre comme appartenant à la symptomatologie ordinaire de cette affection.

(1) Goldflam, *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1892, p. 252.

(2) Livon et Alezais, Recherches sur les urines des tabétiques. *Congrès pour l'avancement des sciences*, sept. 1887.

(3) G. Guinon et Souques, *Archives de Neurologie*, 1891.

Quelquefois les mictions sont remarquablement fréquentes, dans d'autre cas elles sont si rares que, comme le dit Fournier, les malades n'urinent plus que « par raison ».

On a signalé aussi des phénomènes douloureux assez analogues, par leur mode de début et par leur localisation, aux coliques néphrétiques, d'où le nom de « crises néphrétiques » qui leur a été donné; — Fournier décrit également des phénomènes douloureux du côté de la vessie sous le nom de « coliques vésicales ».

Troubles de l'appareil génital. — Ceux-ci sont également assez fréquents et surviennent dès les premières périodes de la maladie. Au début, ils consistent surtout en des phénomènes d'excitation génitale; les érections sont quelquefois incessantes, au point de donner lieu à un véritable priapisme, mais les désirs ne sont pas toujours en rapport avec les érections; on voit cependant quelques tabétiques faire à cette période de véritables excès de coït. Les pollutions ne sont pas rares non plus à cette période, elles surviennent souvent par groupes, et Fournier décrit des crises de pollutions comparables aux autres crises viscérales. Parmi les phénomènes d'excitation génitale, il faut encore compter la tendance qu'ont certains tabétiques à avoir des éjaculations trop rapides, au point qu'elles surviennent au premier contact.

Ces phénomènes d'excitation ne tardent pas à être remplacés par un état de dépression génitale, ou bien encore celui-ci se montre d'emblée. Les érections sont nulles ou incomplètes, l'éjaculation tarde ou fait défaut; bientôt l'inappétence sexuelle devient absolue.

Le réflexe crémastérien et le réflexe bulbo-caverneux d'Onanoff (1) se comportent d'une façon parallèle aux phénomènes de dépression génitale, ils diminuent à mesure que celle-ci se montre et disparaissent complètement lorsque celle-ci a acquis un certain degré; nous possédons donc là un moyen précieux de nous rendre compte de l'état dans lequel se trouvent les fonctions génitales.

On peut encore constater l'atrophie et l'anesthésie des testicules à la pression. Ces phénomènes ont été signalés par Pitres et étudiés par Rivière (2), puis par Biot et Sabrazès (3), ils peuvent être extrêmement prononcés et se montrent avec une certaine fréquence.

Chez la femme, les troubles de l'appareil de la génération sont fort analogues à ceux qui s'observent chez l'homme. Parmi les phénomènes d'excitation génitale, il convient de signaler celui que Pitres (4) a désigné du nom de « crises clitoridiennes ». Celles-ci consistent en des sensations érotiques débutant par l'érection du clitoris et aboutissant au spasme vénérien complet, le tout se répétant un plus ou moins grand nombre de fois dans une journée et survenant sans aucune espèce de provocation.

En outre Morselli (5) a décrit sous le nom de « crises vulvo-vaginales » des

(1) Onanoff, Du réflexe bulbo-caverneux. *Société de biologie*, séance du 3 mai 1889.

(2) Rivière, De l'anesthésie et de l'atrophie testiculaires dans l'ataxie locomotrice. *Thèse de Bordeaux*, 1886.

(3) Biot et Sabrazès, *L'analgésie et l'atrophie des testicules dans l'ataxie locomotrice progressive.*

(4) Pitres, Des crises clitoridiennes au début ou dans le cours de l'ataxie locomotrice. *Progrès médical*, 1884, n° 37, p. 729.

(5) Morselli, Sulle crisi vulvo-vaginali nell' atassia locomotrice. *Giornale di Neuropatologia*, 1890, mars-juin, p. 117.

douleurs parfois fort vives, survenant par accès, dans le territoire vulvo-vaginal, et qui seraient dues à un spasme du constricteur du vagin. Chez l'homme on peut également observer des phénomènes douloureux variés, tels que les éjaculations douloureuses, les douleurs constrictives du cordon ou du testicule, les sensations de corps étranger dans l'urèthre ou dans le rectum, etc....

Troubles de l'appareil vasculaire. — Du côté des *vaisseaux*, on sait quelle est la fréquence des lésions au cours du Tabes, un grand nombre de tabétiques étant des artérioscléreux; pour certains auteurs, les altérations de la moelle seraient même une conséquence directe de l'artériosclérose; il est vraisemblable que cette artériosclérose est due surtout à l'influence de la syphilis, qui, comme on sait, se retrouve presque toujours dans les antécédents des tabétiques. Les lésions de l'aorte comptent notamment parmi les plus fréquentes; L. Lévi a, dans le service de H. Barth, observé un cas de rupture de l'aorte.

Du côté du *cœur*, les lésions sont également loin d'être rares. Quelques auteurs pensent que l'on rencontre le plus ordinairement des affections mitrales; il semble au contraire que le nombre des affections aortiques soit beaucoup plus considérable. Ce fait coïncide d'ailleurs fort bien avec ce qui vient d'être dit au sujet de la fréquence des lésions vasculaires chez les tabétiques et de l'influence probable de la syphilis sur la production de celles-ci. Pour certains auteurs (Berger, Rosenbach, Grasset, Teissier, H. C. Wood), les altérations cardiaques au cours du Tabes devraient être considérées comme un véritable trouble trophique d'origine nerveuse.

A ces affections cardio-vasculaires il convient de rapporter, du moins dans la majorité des cas, les accès d'*angine de poitrine* qui s'observent quelquefois chez les tabétiques. Pour Leyden cependant, l'angor pectoris serait dû à ce que les rameaux cardiaques du pneumogastrique sont intéressés directement par le processus tabétique, en un mot à ce que le pneumogastrique est atteint de névrite périphérique, comme le sont beaucoup d'autres nerfs au cours du Tabes, et Leyden, à l'appui de son opinion, invoque ce fait qu'il n'est pas rare d'observer chez un même sujet la coïncidence des crises gastriques et des crises d'angine de poitrine, dépendant les unes et les autres des altérations du pneumogastrique.

La *maladie de Basedow* peut quelquefois, et même assez souvent, s'observer chez les tabétiques, ainsi que l'ont montré Barié [1] et Joffroy [2]; il s'agit là de malades présentant très complètement les symptômes de l'une et l'autre affections. Pour Barié, dans ces cas ce sont les lésions du Tabes qui en se propageant à certaines régions du bulbe déterminent les symptômes de la maladie de Basedow. Pour Joffroy au contraire, ainsi que pour Ballet, on aurait affaire à deux maladies nerveuses distinctes, sans relation de cause à effet. — La fréquence relative de ces cas est telle qu'il semble bien que le Tabes exerce une action directe sur l'apparition de la maladie de Basedow [3]. On pourrait à la

[1] Barié, *Société médicale des hôpitaux de Paris*, séance du 14 décembre 1888.
[2] Joffroy, *Société médicale des hôpitaux de Paris*, séance du 14 décembre 1888.
[3] On pourrait aussi se demander si quelquefois ce n'est pas la maladie de Basedow qui détermine la production des lésions médullaires. Dans les deux cas dont j'ai fait l'autopsie, la localisation dans la moelle des zones sclérosées était identique et différait peut-être à certains égards de ce qui se voit dans le tabes vulgaire.

rigueur admettre que cette dernière survient ici de la même façon que l'hystérie dans le Tabes ou dans la sclérose en plaques, mais dans l'ignorance où nous sommes de la véritable nature de la maladie de Basedow, on ne saurait rejeter *a priori* l'idée qu'elle puisse être causée par des lésions anatomiques du système nerveux dues aux progrès du processus tabétique. Un fait d'apparence connexe est assez important à signaler. Charcot a montré que dans le Tabes, la tachycardie est fréquente et qu'il n'est pas rare d'observer des malades ayant 100 et 120 pulsations; peut-être s'agit-il là d'un degré infiniment atténué des lésions, qui dans d'autres cas amènent la maladie de Basedow. Quant aux résultats de l'examen nécroscopique dans ces cas de coïncidence du Tabes et de la maladie de Basedow, ils sont variables. Dans un cas, P. Marie et G. Marinesco [1] ont observé une altération très nette, dans le bulbe, du faisceau solitaire; or, on sait que Mendel [2] a, dans une observation de maladie de Basedow, constaté l'existence d'une dégénération du faisceau solitaire et du corps restiforme; il est donc possible que cette lésion du faisceau solitaire ait joué, dans ce cas, un rôle dans la production des symptômes Basedowiens. Il est vrai qu'à la rigueur cette lésion pourrait être purement et simplement rattachée aux crises gastriques dont souffrait cette malade. D'autre part, Joffroy et Achard [3], dans une autopsie de Tabes avec maladie de Basedow, n'ont rien constaté d'analogue. Il est donc nécessaire d'attendre de nouvelles recherches sur ce sujet. On pourrait aussi se demander si les lésions du grand sympathique, dont l'existence est fort probable au cours du Tabes, ne joueraient pas un rôle important dans la production du syndrome de Basedow associé à l'Ataxie locomotrice.

Troubles de l'appareil cérébral. — En outre de l'hémiplégie qui a déjà été signalée à propos des troubles de la motilité et de certaines manifestations relevant de l'hystérie concomitante, il n'est pas rare d'observer des symptômes dus à la participation des centres encéphaliques.

Différentes formes d'accidents convulsifs ont été signalées; les uns sont constitués par des *attaques apoplectiformes* qui peuvent être tout à fait analogues à celles de l'hémorrhagie ou du ramollissement cérébral, ces attaques ont été surtout étudiées par Lecoq, Giraudeau, Kahler, Bernhardt, etc.... Les autres prennent l'apparence d'*attaques épileptiformes* partielles ou non, quelquefois même tout à fait analogues à celles de l'épilepsie vraie. Hoffmann pense qu'il s'agit là, dans certains cas, d'une épilepsie d'origine vaso-motrice sous la dépendance directe des lésions du Tabes dans le bulbe ou dans la protubérance.

Les troubles psychiques sont également assez fréquents; dans certains cas ils sont très accentués, et Dieulafoy a, chez quelques malades, décrit une « folie tabétique ». Quant aux changements d'humeur, à l'irritabilité des tabétiques, ils ne semblent pas être très différents de ceux que l'on constate chez les autres malades atteints d'affections chroniques.

(1) P. Marie et G. Marinesco, Coïncidence du Tabes et de la maladie de Basedow; autopsie. *Revue neurologique*, 1895, n° 10, p. 259.
(2) Mendel, *Deutsche med. Wochenschr.*, 1892, p. 89.
(3) A. Joffroy et Ch. Achard, Maladie de Basedow et tabes; autopsie. *Archives de méd. expérimentale*, 1er mai 1893, p. 404.

La partie la plus intéressante de cette question est celle qui a trait aux rapports du Tabes et de la Paralysie générale. Ces rapports ont été remarqués depuis de longues années, c'est surtout Baillarger (1862), au point de vue clinique, Westphal (1867) (¹), au point de vue anatomique, qui les ont particulièrement signalés. Depuis lors de nombreux travaux (²) ont paru sur ce sujet, et il est bien établi que d'une part, chez certains tabétiques, on voit survenir les symptômes de la Paralysie générale, d'autre part, chez certains paralytiques généraux, on voit survenir les symptômes du Tabes. En outre, on constate dans un certain nombre d'autopsies de paralytiques généraux des lésions des cordons postérieurs plus ou moins analogues à celles qui s'observent dans le Tabes. Parmi les auteurs qui ont rapporté des faits de ce genre, il faut particulièrement citer dans ces dernières années, Raymond, Flechsig (³), Fürstner (⁴), qui ont contribué à établir dans ces cas la localisation exacte des lésions médul-

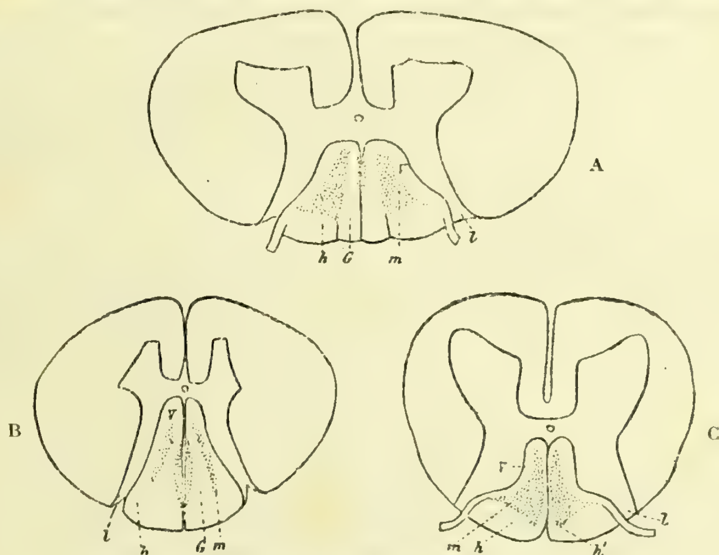


Fig. 101. — Coupes de la moelle dans un cas de paralysie générale (d'après Flechsig). Les parties ponctuées indiquent les lésions. — *A*, partie moyenne du renflement cervical ; les lésions siègent dans la zone radiculaire moyenne *m* et dans la zone médiane ; — *B*, moitié supérieure de la moelle dorsale ; les lésions siègent dans la zone radiculaire moyenne *m* et dans la zone médiane ;— *C*, renflement lombaire : les lésions siègent dans la zone radiculaire moyenne *m*. La signification des autres lettres est la suivante : *V*, zone radiculaire antérieure ; *G*, cordon de Goll ; — *h*, partie externe de la zone radiculaire postérieure ; — *h'*, partie interne de cette zone.

laires. Enfin, inversement, Jendrassik a constaté, dans le cerveau de quelques tabétiques ne présentant aucune espèce de troubles psychiques pouvant faire

(¹) Westphal, Ueber Erkrankungen des Rückenmarks bei der allgemeinen progressiven Paralyse der Irren. *Archiv. für pathologische Anatomie*, XXXVIII, XXXIX et XL, et *Mémoires in Archiv. f. Psych.*, VIII et XV.

(²) Voir notamment la discussion à ce sujet à la Soc. méd. des hôp. en 1892, entre Raymond, Ballet, Joffroy, etc.

(³) Flechsig, Ist die Tabes dorsualis eine System Erkrankung? *Neurologisches Centralblatt*, 1890, nᵒˢ 2 et 3.

(⁴) Fürstner, Zur Pathologie und Pathologischen Anatomie der progressiven Paralyse insbesondere über die Veränderungen des Rückenmarkes und der peripheren Nerven. *Arch. für Psych.*, 1892, XXIV, p. 85.

penser à la paralysie générale, des lésions des circonvolutions cérébrales fort analogues à celles de cette affection. Plus récemment, Nageotte [1] a observé des faits analogues.

De tous ces faits il résulte que la combinaison des lésions des cordons postérieurs avec celles de la paralysie générale est fréquente. On ignore quel est le pourcentage des cas de Tabes dans lequel existent des lésions cérébrales, mais on a trouvé que le nombre des cas de paralysie générale dans lesquels se montrent des lésions médullaires est de près de 75 pour 100. Quant à la question de savoir comment survient cette combinaison, elle est loin d'être entièrement résolue. Pour quelques auteurs, il s'agirait d'une propagation des lésions, suivant les cas, du cerveau à la moelle ou de la moelle au cerveau. Si l'on adopte l'opinion d'après laquelle le Tabes, de même que la paralysie générale, est une lésion d'origine parasyphilitique, il devient inutile de faire intervenir une semblable propagation (hypothèse en somme peu satisfaisante); on comprend en effet que l'une et l'autre lésions (le Tabes et la paralysie générale étant, non pas des maladies, mais seulement des lésions) sont, non pas consécutives, mais pour ainsi dire contemporaines. Elles sont parallèles et non reliées l'une à l'autre par des relations réciproques de cause à effet; ces deux sortes de lésions sont toutes deux sous la dépendance directe du processus parasyphilitique, c'est le principal lien qui existe entre elles.

Quelle que soit la fréquence relative de la coïncidence des lésions tabétiques et de celles de la paralysie générale, il ne faudrait pas croire que tous les tabétiques soient destinés à devenir des paralytiques généraux. Loin de là, le plus grand nombre d'entre eux conservent tout à fait intactes leurs facultés intellectuelles, et il est exceptionnel que dans les services d'hôpital où se trouvent un grand nombre d'anciens tabétiques, on soit obligé d'en faire passer dans les services d'aliénés. Au contraire, parmi les tabétiques au début, cette nécessité survient quelquefois. Il semble qu'il y ait là quelque chose d'analogue à ce qui a lieu pour la névrite optique du Tabes, qui comme on l'a vu, lorsqu'elle doit survenir, se montre dès les premières périodes de l'affection et sinon jamais, du moins rarement, dans les périodes tardives.

Marche et formes. — Quelque tranchée que semble être la symptomatologie du Tabes, on est bien obligé d'admettre, quand on a un peu étudié cette affection, qu'il n'y a pas deux cas de Tabes qui soient identiques l'un à l'autre, soit au point de vue clinique, soit au point de vue anatomo-pathologique ; c'est dire que si les formes sont innombrables, la marche est tout aussi loin d'être unique. D'une façon générale, on a cependant l'habitude de distinguer dans l'évolution du Tabes au moins trois périodes : la période præataxique, la période ataxique, la période de confinement au lit. Chacune de ces périodes peut avoir une durée extrêmement variable, il faut même admettre que le Tabes peut commencer directement par l'une de ces trois périodes, de même que son évolution reste parfois limitée à l'une d'entre elles seulement. C'est ainsi par exemple que, dans certains cas, la paraplégie survient dans la période initiale du Tabes, les malades se trouvent donc dès le début confinés au lit.

D'autre part, il n'est pas rare de rencontrer des tabétiques qui, pendant dix,

[1] NAGEOTTE, *Société de Biologie*, 28 janvier 1893.

quinze ans et plus, ne présentent que des douleurs fulgurantes et la perte des réflexes tendineux sans que jamais se montre une incoordination véritablement gênante.

Même quand les malades arrivent à la période d'incoordination, ce trouble des mouvements peut fort bien rester indéfiniment stationnaire, et ne les empêcher nullement d'aller et venir comme tout le monde et de jouir d'une santé à peu près parfaite, les différents symptômes viscéraux du tabes faisant défaut ou n'existant qu'à l'état de vestige. Ces faits ne sont d'ailleurs pas aussi rares qu'on le croit, ce sont eux qui constituent la *forme bénigne* du Tabes (Charcot, Babinski, Benedikt).

Il est à peu près impossible, dans l'état actuel de nos connaissances, lorsqu'on se trouve en présence d'un cas de Tabes au début, de dire de quelle manière celui-ci évoluera. On peut cependant jusqu'à un certain point mettre à profit les remarques faites par certains auteurs, remarques d'après lesquelles les cas où les douleurs sont très vives ne présenteraient généralement pas, dans la suite de leur évolution, des accidents médullaires trop intenses (E. Remak); il semble en être de même pour les cas qui dès le début s'accompagnent d'une névrite optique. A cette règle on citerait d'ailleurs de nombreuses exceptions.

A côté des formes bénignes, il faut signaler les *formes graves* dans lesquelles, malgré tous les traitements, on ne parvient pas à empêcher la maladie de suivre une marche rapidement progressive, au point qu'en quelques années on voit se dérouler les plus pénibles accidents du Tabes.

Au point de vue de la localisation des lésions et par conséquent des symptômes, il y a lieu également de distinguer plusieurs formes.

Le *Tabes supérieur* ou *cervical* est celui qui frappe surtout les membres supérieurs et beaucoup moins les membres inférieurs (Weir Mitchell, Martius, Bernhardt, Eichhorst, etc....), ces derniers peuvent même être à ce point indemnes que dans certains cas le réflexe rotulien demeure conservé.

Dans le *Tabes cérébro-bulbaire*, il y a prédominance des manifestations du côté des nerfs crâniens, notamment du côté des yeux; ce n'est d'ailleurs pas à dire que dans cette forme les troubles psychiques se montrent avec une prédilection particulière.

Il faut évidemment tenir un grand compte des variétés de Tabes, au point de vue de l'évolution de cette maladie; comme on l'a vu, un certain nombre de cas restent stationnaires, d'autres progressent plus ou moins vite; quoi qu'il en soit, la mort, quand elle arrive, survient rarement comme suite directe d'accidents tabétiques (crise laryngée, accidents bulbaires aigus de Hanot et Joffroy, accidents apoplectiformes ou épileptiformes, etc...). Le plus souvent, la mort est due à un processus tout différent, ne présentant guère de relation avec le Tabes : pneumonie, tuberculose pulmonaire, affection cardiaque, artériosclérose, affections rénales ou vésicales, maladies infectieuses diverses. C'est ce qui explique que la durée du Tabes soit dans un bon nombre de cas aussi longue, car il n'est pas rare d'observer des malades chez lesquels l'affection dure pendant quinze, vingt, vingt-cinq ans et davantage.

Anatomie pathologique. — Dans le Tabes, on peut observer des lésions multiples du côté non seulement des centres nerveux, mais encore des diffé-

rents nerfs, il est donc de toute nécessité de passer ici en revue le système nerveux tout entier. Pour être exact, il faut ajouter que les lésions que l'on trouve chez les tabétiques ne siègent pas uniquement sur le système nerveux, mais que bien d'autres organes encore peuvent être atteints. Le fait n'a rien d'étonnant si l'on veut bien accepter la manière de voir qui consiste à considérer le Tabes, non pas comme une maladie dans le sens propre du mot, mais comme le résultat d'une action spéciale de la syphilis sur le système nerveux. Rien n'empêche, en effet, que cette même influence de la syphilis s'exerce sur d'autres organes indépendants de ce système.

A une certaine époque le Tabes a été considéré comme une maladie de la moelle; il est de fait que dans cette affection les lésions médullaires comptent parmi les plus prononcées et les plus faciles à constater, mais ce serait une grave erreur d'en inférer que ces lésions constituent à proprement parler la base du Tabes. Ces réserves étant faites, il faut reconnaître que les traditions ayant cours en nosographie sont telles, à l'heure actuelle, qu'il serait impossible, dans un traité de Pathologie Interne, de ne pas décrire le Tabes parmi les maladies de la moelle et comme une maladie de la moelle.

Dans la description de l'Anatomie Pathologique de cette affection nous devrions donc passer en revue séparément les lésions d'un certain nombre d'organes, tout en rappelant que, quoiqu'elles appartiennent bien au cadre de cette affection, elles sont loin de se trouver chez tous les tabétiques. Mais comme ces lésions des différents organes ont déjà été étudiées à propos des symptômes constatés sur chacun de ces organes, il devient inutile d'en donner de nouveau la description et nous n'aurons en vue ici que le processus tabétique proprement dit évoluant dans le système nerveux.

I. — **Moelle.** — A l'examen macroscopique, dans les cas où le Tabes existe depuis un temps suffisamment long, on constate souvent très nettement un certain degré d'atrophie de la moelle, parfois une augmentation dans la consistance de celle-ci, et même, au niveau du cordon postérieur, un peu de rétraction.

Quelquefois on peut déjà, à travers les méninges, apercevoir une modification dans la coloration de cette région; elle est grise ou d'un gris tirant sur le jaune, d'où le nom, souvent employé pour désigner le Tabes, de *dégénération grise* des cordons postérieurs.

Cette même coloration grise se retrouve assez souvent sur les *racines postérieures*; celles-ci sont, dans les cas suffisamment avancés, minces et atrophiées, contrastant ainsi beaucoup avec les racines antérieures, qui ont conservé leur coloration et leurs dimensions normales. C'est sur les racines des régions inférieures de la moelle et surtout sur celles de la queue de cheval que ces altérations sont le plus prononcées.

Du côté des *méninges*, il faut citer quelquefois, mais non toujours, l'opacité de la pie-mère; cette opacité n'existe d'ailleurs que dans la partie de la pie-mère qui correspond aux cordons postérieurs sclérosés. La dure-mère est en général indemne, sauf lorsque la pie-mère est elle-même fortement intéressée, et alors la surface interne de la dure-mère peut prendre part à l'opacité de celle-ci au niveau de la bande signalée plus haut, ou présenter avec elle quelques adhérences.

Le liquide rachidien serait toujours plus abondant que normalement, souvent même d'une façon très marquée (Erb).

Quand on examine au microscope des coupes de la moelle, on constate que le cordon postérieur est, de chaque côté, le siège d'altérations manifestes. Dans certains cas le processus est tellement prononcé que presque toute l'étendue de celui-ci est atteinte, et l'on comprend que quelques auteurs aient cru que les lésions du Tabes sont de nature diffuse. — En réalité, il n'en est rien, et si l'on examine avec soin les cas types de cette affection, on ne tarde pas à se convaincre qu'il s'agit là d'un processus essentiellement systématique. En

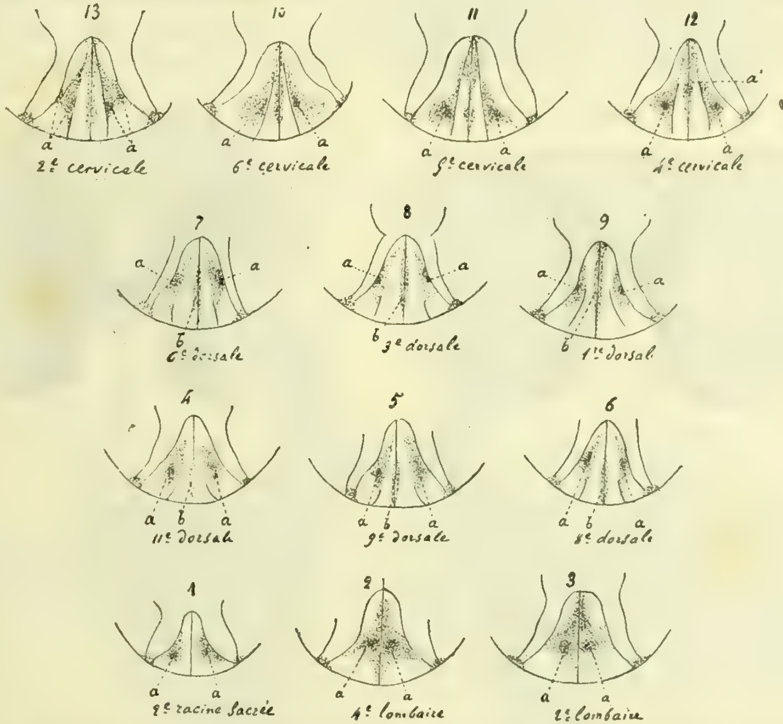


Fig. 102. — Coupes de la moelle d'une femme tabétique morte six ou sept mois après le début de cette affection (Borgherini). Les zones de Lissauer sont atteintes sur chacune de ces coupes. On remarquera en outre que dans la fig. 1, le voisinage du sillon postérieur est indemne, tandis que dans toutes les autres figures il est intéressé : pour les fig. 2 et 3 dans toute sa longueur, sur une partie de sa longueur seulement pour les autres figures. En outre, sur les fig. de 1 à 9 la zone cornu-radiculaire est dégénérée, elle ne devient libre que sur les fig. 10, 11, 12, et est de nouveau atteinte sur la fig. 13; on peu donc, de par fait rapproché de la dégénération des zones de Lissauer, conclure que dans ce cas le processus morbide existait d'une façon active au niveau de toutes ou presque toutes les paires rachidiennes.

effet, certains territoires sont frappés les premiers, d'autres, au contraire, sont respectés jusque dans un stade très avancé.

Parmi les parties du cordon postérieur qui sont les premières atteintes, il faut citer :

A. Les *bandelettes externes*. — C'est à Charcot et Pierret que revient l'honneur d'avoir montré que dans le cordon postérieur il existe, dans le tiers externe du faisceau de Burdach, une bandelette dont la dégénérescence est précoce au cours du Tabes. Cette bandelette est dirigée d'avant en arrière,

de dedans en dehors, et jusqu'à un certain point peut être considérée comme parallèle à la corne postérieure.

B. Les *faisceaux de Goll.* — La dégénération de ceux-ci peut, dans les cas jeunes ou dans certaines variétés anatomiques de tabes, être très peu marquée, au contraire se montrer très intense dans d'autres cas ; lorsque cette dégénération est suffisamment nette, elle occupe en général toute la hauteur de ces faisceaux.

C. Les *zones de Lissauer.* — Ces zones, qui sont situées à la périphérie de la moelle, coiffant l'extrémité de la corne postérieure et s'étendant très peu le long des bords interne et externe de celle-ci, sont, comme on le sait, composées de fibres fines qui dès les premiers stades du Tabes dégénèrent et disparaissent. C'est la lésion de la portion externe de ces zones qui a été à tort considérée par certains auteurs comme dénotant une sclérose du cordon latéral.

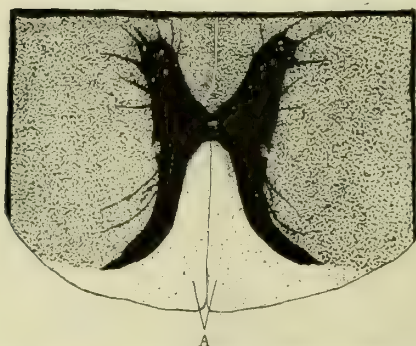


Fig. 103. — Coupe de la moelle dorsale dans un cas de Tabes. Le cordon postérieur est atteint dans son entier, il ne reste que quelques fibres nerveuses saines à l'état isolé, un peu plus nombreuses au voisinage de la commissure postérieure. Remarquer particulièrement l'extension en éventail du tissu de sclérose ; c'est cet aspect qui a fait penser à quelques auteurs que la lésion des cordons postérieurs s'étendait au cordon latéral.

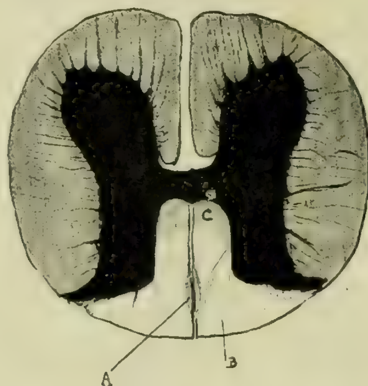


Fig. 104. — Moelle lombaire dans un cas de Tabes (les parties claires sont sclérosées). — Conservation des fibres *C* situées à la partie antérieure du cordon postérieur, dans la zone cornu-commissurale. Conservation d'un petit territoire *A* situé de chaque côté du sillon postérieur (Strümpell) constituant une petite ellipse allongée.

Telle est, avec quelques variations, la disposition des lésions médullaires dans les cas de Tabes dans lesquels l'autopsie a été faite assez près du début de l'affection. Lorsque l'évolution a été plus complète, les territoires envahis s'étendent et vont même, en se rapprochant, jusqu'à se confondre.

Quelque accentuée que soit cette diffusion des lésions, on peut cependant constater que, suivant les cas, certains groupes de fibres jouissent d'une résistance toute particulière et persistent plus ou moins intacts pendant fort longtemps (Strümpell). Parmi ces faisceaux, il faut citer :

a. Un petit territoire en forme d'ellipse allongée qui dans la région lombaire se trouve à cheval sur le sillon postérieur à peu près à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers postérieurs ; ce territoire se nomme la *zone médiane de Flechsig.*

b. La région tout à fait antérieure du cordon postérieur, tout le long de la commissure postérieure et de la base et du col de la corne postérieure

(*faisceau cornu-commissural*); cette bande est désignée par quelques auteurs sous le nom de *zone de Westphal.*

c. L'angle postéro-externe du cordon postérieur; la conservation de ce dernier territoire est moins prolongée que celle du territoire *b.*

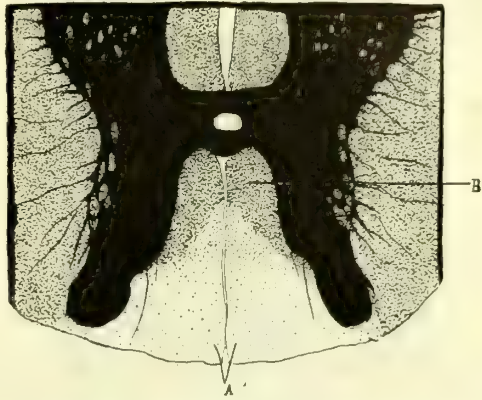
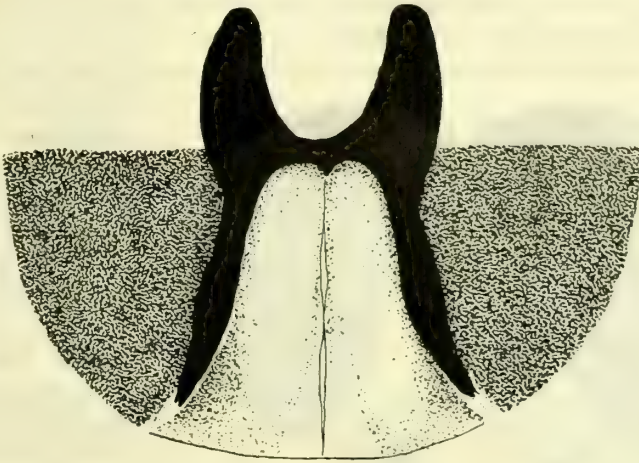


Fig. 105. — Coupe de la moelle lombaire dans un cas de Tabes (les parties claires sont sclérosées). — Conservation de la zone cornu-commissurale *B.*

En général, ces altérations de la substance blanche sont symétriques; dans quelques cas cependant elles sont un peu plus accentuées d'un côté que de l'autre.

Quant à la *substance grise*, ses lésions sont moins connues, bien qu'elles aient été étudiées par un certain nombre d'auteurs, notamment par Pierret et par Lissauer.

α. Dans la *corne antérieure*, des altérations doivent exister, mais on ne les connaît guère, et encore! que dans les cas où on constate pendant la vie l'existence d'amyotrophies plus ou moins prononcées.


Fig. 106. — Coupe de la région cervicale dans un cas de Tabes. Presque tout le cordon postérieur est détruit, à l'exception de quelques fibres saines tant dans l'angle postérieur et externe du cordon postérieur que dans la zone cornu-commissurale et le long du sillon postérieur.

β. dans les *colonnes de Clarke*, Lissauer a montré que le réticulum de fibres nerveuses, ordinairement très abondant dans leur intérieur, disparaît presque entièrement, tandis qu'au contraire les cellules ganglionnaires sont tout à fait indemnes. D'après Lissauer, à la période de début du Tabes, cette dégénération des fibres du réticulum est beaucoup plus accentuée pour le côté externe des colonnes de Clarke.

La *corne postérieure* présente également des lésions, mais celles-ci, quoique

souvent très prononcées, sont peu étudiées dans leur détail; cette lacune est fort regrettable, car il est vraisemblable que ces lésions, quand on les connaîtra

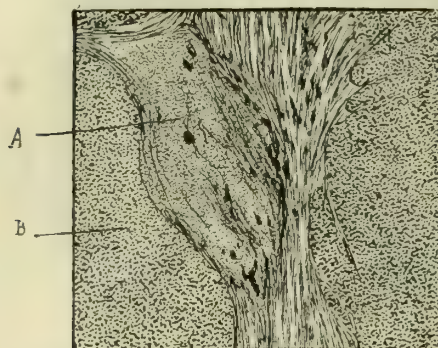


Fig. 107. — *A*, colonne de Clarke sur la coupe transversale d'une moelle normale; on y remarquera, outre l'existence des cellules, une teinte grise due aux fines fibres nerveuses contenues normalement dans cette région; — *B*, cordon postérieur sain.

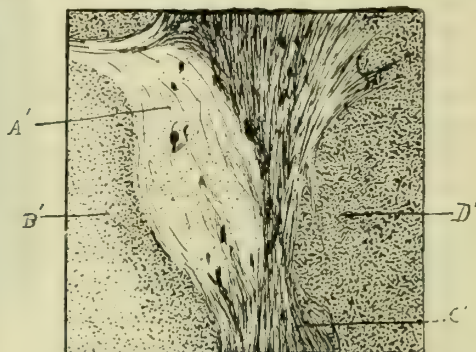


Fig. 108. — *A'*, colonne de Clarke sur la coupe transversale d'une moelle tabétique, la teinte grise a disparu par suite de la destruction des fines fibres nerveuses auxquelles cette teinte était due. Les cellules nerveuses sont conservées; — *B'*, cordon postérieur altéré; — *C'*, col de la corne postérieure; — D', cordon latéral.

mieux, pourront expliquer l'altération d'un certain nombre des faisceaux du cordon postérieur au cours du Tabes.

Le *canal central* est souvent obstrué par une sorte de prolifération des cellules de l'épendyme, fréquemment aussi il est dilaté. Il existerait parfois une véritable syringomyélie, comme l'ont dit quelques auteurs (Nonne, Eisenlohr) (1).



Fig. 109. — Coupe d'une moelle de Tabes vulgaire dans laquelle le maximum des lésions siégeait à la région dorso-lombaire. Dessinée et communiquée par G. Marinesco. — Renflement cervical. — On constate de la façon la plus nette, sur cette coupe, l'altération des zones de Lissauer et celle des faisceaux de Burdach et de Goll. Mais le fait le plus intéressant consiste dans l'énorme lésion de la corne postérieure dont le réseau des fibres nerveuses a pour ainsi dire complètement disparu; cette particularité a été très exactement rendue par G. Marinesco dans son dessin.

II. — Dans le **bulbe**, on voit se continuer les altérations des cordons postérieurs médullaires, tant au niveau des cordons de Goll qu'au niveau des cordons de Burdach. Quant aux autres altérations du bulbe, elles ont été signalées à propos des différents symptômes bulbaires et il n'y a pas lieu d'y revenir ici.

III. — Le **cerveau** est loin d'être indemne, même dans les cas qui ne se font remarquer par aucun symptôme d'ordre psychique. En effet, Jendrás-

(1) Nonne, Sitzung des ärztlichen Vereins in Hamburg, 14 juin 1892. *Analyse in Neurol Centralbl.*, 1892, p. 455.

sik (¹) a, comme on l'a déjà vu, montré dans deux cas de Tabes qu'il existe des lésions fort analogues à celles de la Paralysie Générale des aliénés, c'est-à-dire consistant dans la disparition des fibres nerveuses, à l'intérieur

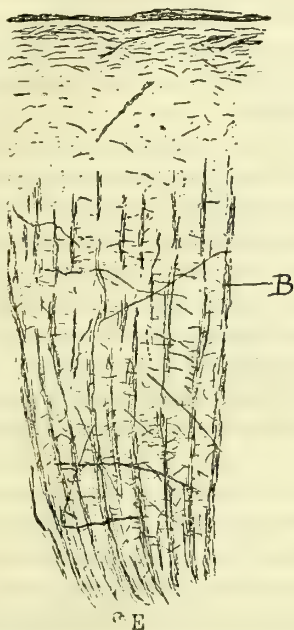


Fig. 110. — Coupe d'une deuxième circonvolution frontale normale perpendiculairement à la surface de cette circonvolution (d'après Jendrássik). — La surface libre de cette circonvolution se trouve en haut, la partie inférieure *E* de la coupe se continue avec la couronne rayonnante. Les faisceaux de lignes verticales B représentent les faisceaux de fibres qui, dans les circonvolutions saines, contribuent à former les irradiations de la couronne rayonnante.



Fig. 111. — Coupe de la circonvolution occipito-temporale dans un cas de Tabes; cette coupe est orientée comme la précédente (d'après Jendrássik). — *A*, corps granuleux en assez grande abondance. Les faisceaux de fibres nerveuses *B'* sont, dans cette circonvolution malade, infiniment moins nombreux et plus grêles que dans la figure précédente représentant une circonvolution normale.

des circonvolutions cérébrales. Ce seraient surtout les circonvolutions postérieures et inférieures qui, d'après cet auteur, seraient le plus fréquemment atteintes.

IV. — Quant aux **racines postérieures** qui, nous l'avons dit, se montrent, dans les cas un peu avancés, atrophiées et jaunâtres, elles peuvent, surtout dans les cas récents, ne présenter à l'œil nu aucune altération. Avec l'aide du microscope, on parvient cependant, même dans ces cas, à constater dans leur intérieur des altérations plus ou moins prononcées des fibres nerveuses. Enfin dans certains cas, notamment dans ceux rapportés par Raymond (²), Marinesco, il aurait été impossible de trouver aucune lésion de ce genre. Bien qu'il soit impossible de s'inscrire en faux, *a priori*, contre des faits provenant d'observateurs distingués, il convient de faire remarquer que la recherche des altérations des racines postérieures est assez malaisée, par suite de l'existence, à l'état normal, dans

(¹) Jendrássik, *Deutsches Arch. f. klin. Med.*, XLIII, 1888.
(²) Raymond, Topographie des lésions spinales du tabes au début. *Revue de médecine* 1891.

leur intérieur, de fibres fines plus ou moins nombreuses. Les résultats négatifs trouvés par quelques auteurs ne signifient donc nullement que, en réalité, les lésions des racines postérieures puissent, dans un cas de Tabes typique, faire absolument défaut. Du moins pour qu'une notion de ce genre doive être considérée comme parfaitement établie, il faudrait qu'elle fût appuyée sur des documents plus nombreux que ceux dont on dispose actuellement. Jusqu'à nouvel ordre, il semble que l'on puisse considérer les lésions des racines postérieures comme étant de règle dans le Tabes vulgaire.

V. — Les **ganglions spinaux** joueraient, du moins d'après la manière de voir que j'exposerai plus loin, un rôle très important dans le processus de dégénération médullaire du Tabes. Leurs lésions consistent dans la dégénération de leurs fibres nerveuses et dans l'atrophie, la pigmentation ou la rétraction de leurs cellules ganglionnaires, l'épaississement de leur tissu conjonctif, des dilatations parfois considérables de leurs vaisseaux; mais, par suite même de la rareté des examens de ce genre (Bourdon-Luys, Oppenheim-Siemerling, Wollenberg, Ransom, etc...) et de leur difficulté, on ne saurait, quelque opinion qu'on en ait, procéder ici par affirmations formelles. Marinesco n'a pas trouvé d'altérations des ganglions spinaux dans un de mes cas de Tabes qu'il a examiné à ce point de vue spécial.

VI. — Les **nerfs périphériques** sont le siège d'altérations très fréquentes et ordinairement assez accentuées (Westphal, Pierret, Dejerine, Pitres et Vaillard, Oppenheim et Siemerling, Joffroy et Achard, etc...). Ces altérations consistent dans la destruction d'un certain nombre de fibres nerveuses. Elles siègent en général dans les fins rameaux nerveux, plus particulièrement peut-être dans ceux des membres, bien que tous les nerfs, même les nerfs bulbaires, puissent en être atteints. La névrite périphérique du Tabes ne se cantonne pas, comme l'ont cru quelques auteurs, uniquement sur les fibres sensitives. Cette opinion avait été soutenue par les auteurs qui veulent faire du Tabes une affection spéciale, systématique de tout le système sensitif. Il est certain qu'on peut aussi rencontrer ces lésions sur des ramuscules exclusivement musculaires. Pour les auteurs qui cherchent à faire concorder les données de la pathologie nerveuse avec les lois de Waller, ces névrites périphériques seraient dues aux altérations des ganglions spinaux; c'est l'opinion soutenue notamment par Babinski-Darier, puis par P. Marie. Pour ce dernier auteur, il y aurait lieu de se demander en outre si, dans une certaine part, la névrite des tabétiques ne serait pas sous la dépendance d'altérations de cellules ganglionnaires périphériques dont l'existense est d'ailleurs tout à fait hypothétique. Pour Dejerine, il s'agirait là de véritables névrites primitives se produisant directement au niveau des fines branches nerveuses. Il est certain que plus on remonte vers la moelle et moins les lésions sont apparentes dans les troncs nerveux, à tel point que les gros troncs, le sciatique, par exemple, ont pu être considérés comme tout à fait indemnes. Il faut d'ailleurs tenir compte de l'impossibilité où l'on est actuellement de constater les lésions du cylindre-axe, et attendre qu'une technique plus perfectionnée permette cette constatation, pour considérer cette intégrité des gros troncs nerveux comme absolument démontrée.

Quant au **Grand Sympathique**, les documents nous font presque entièrement défaut à son égard, quelques rares auteurs ont bien examiné tel ou tel

de ses cordons ou de ses ganglions : les uns (Vulpian) les ont trouvés complètement sains, d'autres (Chvostek, Raymond) y ont décrit des altérations. Mais rien n'est encore nettement établi à cet égard. Il serait à désirer qu'à l'avenir, au lieu d'examiner à peu près uniquement les ganglions du sympathique cervical, on fît plus particulièrement porter l'analyse sur la portion lombo-sacrée de ce nerf, et notamment qu'on recherchât l'état des rami communicantes. On ne peut, en effet, par le rapprochement des faits, s'empêcher de penser que, dans le Tabes, le système du Grand Sympathique doit être lui aussi atteint, et cela pour les raisons suivantes : A. Les cordons du Sympathique prennent, comme His l'a démontré, naissance sur le segment latéral de la plaque neurale ainsi que les Ganglions Spinaux qui, d'après la théorie que je soutiens, joueraient un rôle primordial dans le processus tabétique; ayant même origine, pourquoi ne seraient-ils pas soumis aux mêmes influences nocives?

B. De plus, une altération du Grand Sympathique, au cours du Tabes, expliquerait d'une façon logique un bon nombre des symptômes de cette affection : Crises Gastriques, — Syndrome de Basedow; — Glycosurie, — et peut-être aussi Fractures et Arthropathies. L'hypothèse que je propose me semble donc, à plusieurs titres, rationnelle, mais vu la difficulté qu'il y a à examiner les portions du Grand Sympathique que je viens d'indiquer, la vérification en est particulièrement malaisée.

La NATURE du Tabes a fait l'objet de nombreuses théories fort différentes les unes des autres, parfois même absolument opposées.

D'après une opinion ancienne que Trousseau partagea et soutint pendant quelque temps, le Tabes n'aurait été qu'une *névrose*; cette opinion n'a pu, bien entendu, tenir devant les progrès de l'Anatomie pathologique.

Duchenne de Boulogne avait à un certain moment pensé qu'il s'agissait surtout de *troubles dynamiques*.

Quelques auteurs ont cru que c'était le *Grand Sympathique* qui était en jeu; cette manière de voir ne s'est pas jusqu'ici vérifiée, cependant Raymond et Arthaud ont, comme nous l'avons dit, constaté des lésions dans le domaine de ce nerf.

L'opinion adoptée d'une façon à peu près générale est celle qui considère le Tabes comme étant surtout et avant tout une *affection de la moelle*. Mais l'accord est loin d'exister pour ce qui concerne la nature même de cette affection de l'axe spinal.

Pour les uns, la lésion des cordons postérieurs est de nature parenchymateuse : par suite d'une élection particulière, elle affecterait certains faisceaux de la moelle, en commençant entre autres par les bandelettes externes; c'est donc une affection systématique en comprenant la dénomination « système » au sens anatomique du mot. Strümpell est un des auteurs qui ont le mieux exposé cette manière de voir.

D'après Flechsig[1], les territoires atteints dans la moelle par le Tabes seraient des territoires spéciaux correspondant à certains faisceaux que l'étude du développement des fibres nerveuses permet de distinguer très nettement chez le fœtus.

[1] FLECHSIG, Ist die Tabes eine System-Erkrankung. *Neurologisches Centralblatt*, 1890.

Pour d'autres auteurs le Tabes serait à la rigueur une maladie systématique, mais en comprenant la dénomination « système » au sens physiologique du mot, c'est ainsi que pour Leyden, pour Pierret et probablement aussi pour Hallopeau le Tabes est une maladie frappant le système sensitif dans toute son étendue depuis les nerfs périphériques jusqu'aux racines postérieures et aux faisceaux sensitifs de la moelle. P. Blocq (1) a soutenu récemment une opinion analogue.

Selon certains auteurs (Ordonez, Adamkiewicz, Buzzard, Letulle, etc...), le Tabes ne serait pas une maladie d'origine parenchymateuse, ce seraient les *vaisseaux sanguins* qui constitueraient le point de départ du processus morbide. Cette opinion a été également professée par Dejerine, qui considère les lésions médullaires du Tabes comme une *sclérose vasculaire* systématisée suivant le trajet intramédullaire des racines postérieures; cette sclérose vasculaire de la moelle serait liée à une atrophie simple des racines postérieures, les altérations de ces racines ne seraient donc pas le résultat d'une dégénération secondaire de nature parenchymateuse. Dejerine admettait en outre (1888) que les cordons de Goll se prennent par eux-mêmes et pour eux-mêmes, et non pas consécutivement à l'altération des cordons de Burdach; dans un travail (2) plus récent (1892) il semble avoir abandonné cette opinion et se rallier à celle des auteurs qui considèrent la lésion des cordons de Goll comme secondaire.

La *méningite spinale* pourrait également, par son extension aux cordons postérieurs, déterminer la production et l'évolution des lésions tabétiques; nous avons vu en effet que dans quelques cas l'épaississement de la pie-mère est fort prononcé, mais il semble que ce soit là un processus bien plutôt tardif qu'initial, et cette origine méningitique du Tabes vrai ne compte plus guère d'adeptes, tandis qu'elle est admise avec plus de vraisemblance pour certains cas de scléroses combinées de la moelle.

Enfin Jendrássik a émis l'opinion que dans la production des symptômes tabétiques, notamment de l'incoordination, les *lésions du cerveau* jouaient un rôle de premier ordre. On a vu, à propos de l'anatomie pathologique, que ces lésions consistaient surtout dans la disparition des fibres nerveuses des circonvolutions.

La théorie que pour ma part je soutiens, est celle d'après laquelle les lésions médullaires tabétiques seraient surtout d'*origine exogène* (4), c'est-à-dire sous

(1) P. Blocq, Lésions et nature du Tabes dorsualis. *Gazette hebdom. de méd. et de chir.*, mars 1892.

(2) Dejerine, Contribution à l'étude de l'ataxie locomotrice des membres supérieurs; *Arch. de Physiol.*, 1888, p. 331.

(3) Dejerine, Du rôle joué par les lésions des racines postérieures, etc.... *Semaine médicale*, 14 décembre 1892.

(4) Cette question de l'origine exogène du Tabes a donné lieu à plusieurs revendications de priorité directes ou indirectes notamment de la part de Dejerine (*Semaine médicale* 1892, décembre), de Marinesco (*Roumanie médicale* 1893), de Darier en faveur de Babinski (*Gazette Hebdomadaire* 1892 et *Traité Debove-Achard* 1893, t. III, p. 590). En réalité aucune de ces revendications de priorité datées tout au plus de 1890 ne peut être considérée comme fondée, car il y a une trentaine d'années (1862-1865) que l'hypothèse de l'origine exogène des lésions médullaires du Tabes a été très nettement exprimée par Marius Carre, Leyden, Luys, etc...; et depuis lors, à différentes reprises, cette hypothèse a été de nouveau soutenue, notamment par Hallopeau (1876, 1879, 1881) et Leyden (1889). — Hallopeau n'ayant pas fait de revendication formelle sur cette question, je crois bon de reproduire, en me conformant à son désir, un des passages dans lesquels il a développé son opinion

la dépendance d'un processus dont le point de départ devrait être cherché en dehors de la moelle.

Les motifs qui me poussent à soutenir cette théorie sont les suivants :

A. Les lésions médullaires du tabes sont trop nettement systématisées pour qu'on puisse les considérer comme dues à un processus primitivement interstitiel; tout porte à croire qu'elle sont d'origine parenchymateuse.

B. Ma conviction étant qu'il n'existe pas de dégénération primitive des fibres nerveuses, mais que toute dégénération systématique de celles-ci survient secondairement soit à la section de ces fibres, soit à l'altération de leurs centres trophiques, il s'ensuit que dans le cas actuel, c'est-à-dire pour ce qui a trait aux lésions médullaires dans le tabes, il faudra chercher quel est le centre trophique à l'altération duquel correspondent les lésions des racines et des cordons postérieurs.

1° *A priori*, on peut déjà émettre l'opinion que ces centres trophiques doivent être constitués surtout par les *ganglions spinaux*; en effet, les célèbres *expériences de Waller* nous ont appris que, si l'on sectionne les racines postérieures, c'est le bout central, médullaire, qui dégénère, tandis que le bout périphérique, attenant au ganglion, reste intact; en un mot, le ganglion spinal joue le rôle de centre trophique par rapport aux fibres radiculaires postérieures.

2° Cette notion se trouve corroborée par l'étude du *développement fœtal*, His a montré que les fibres radiculaires postérieures pénètrent dans la moelle de dehors en dedans et que leur accroissement se fait du ganglion spinal vers les cornes postérieures de la moelle ;

3° D'autre part l'anatomie pathologique nous apprend que, dans les cas où les racines qui constituent la queue de cheval se trouvent comprimées ou sec-

à cet égard (*Du rôle des excitations centripètes dans la pathogénie du Tabes dorsalis — Société de Biol.*, 1879 — d'après *l'exposé des titres scientifiques*, p. 27) : « Dans le Tabes les lésions occupent primitivement et souvent exclusivement les racines postérieures et les parties de l'axe qui sont affectées à la réception et à la transmission des impressions; si l'on considère que l'on trouve dans les antécédents de la plupart des ataxiques des circonstances qui ont dû donner lieu à des excitations réitérées du système sensitif et notamment des excès vénériens, des fatigues musculaires et des refroidissements fréquents, on est conduit à penser que, sous leur influence, il se sera développé dans les centres sensitifs ganglionnaires (ganglions des racines postérieures) ou spinaux (substance grise postérieure) d'abord un état d'irritation, puis un processus phlegmasique, et enfin la sclérose ».

Il faut d'ailleurs reconnaître que la manière de voir d'après laquelle le Tabes serait d'origine exogène n'avait guère pénétré dans le public médical, puisque chacun des auteurs qui viennent d'être cités a pu croire être le premier à la soutenir. Mais si notre génération ne peut prétendre à l'honneur d'avoir émis cette hypothèse, elle aura peut-être celui de la faire adopter d'une façon générale et durable. Nous disposons actuellement, en effet, d'une quantité de documents inconnus de nos devanciers. L'anatomie normale et pathologique, l'étude du développement, celle des dégénérations secondaires, fournissent des arguments importants en faveur de l'origine exogène du Tabes. Ce sont ces arguments que, tant dans mes Conférences à la Faculté de Médecine (1er semestre 1891) que dans mon livre sur les Maladies de la Moelle (juin 1892), je me suis efforcé de rassembler et de coordonner. Mon but a été de présenter une démonstration méthodique de cette hypothèse que, depuis 30 ans, les auteurs ci-dessus mentionnés s'étaient bornés à émettre d'une façon à peu près platonique. L'avenir dira si cette démonstration est exacte et mérite d'être conservée. Je dois ajouter que, quelques semaines après la publication de mes *Leçons*, Redlich donnait une démonstration analogue et que six mois plus tard (décembre 1892) Dejerine reprenait les mêmes arguments, mais pour défendre sur l'origine exogène du Tabes une manière de voir différente.

tionnées par une tumeur ou un traumatisme, il s'ensuit une dégénération dans

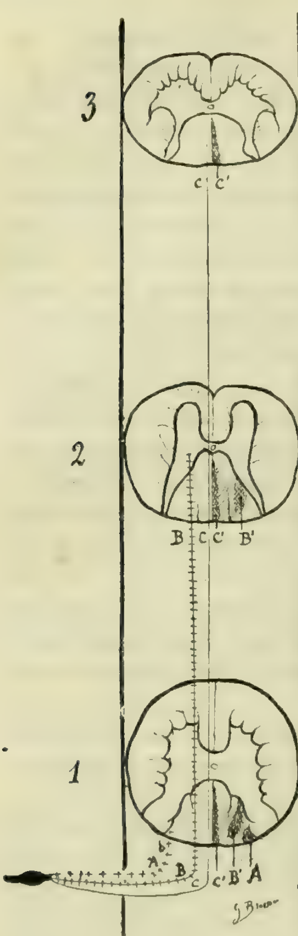


Fig. 112.

Schéma d'une moelle tabétique dans laquelle le processus morbide est *limité aux racines postérieures de la région lombo-sacrée*. Les fibres radiculaires postérieures des régions dorsale et cervicale ne sont pas atteintes. Un ganglion lombaire a été représenté en 1 avec ses 3 ordres de fibres radiculaires postérieures, *A* fibres courtes, *B* fibres moyennes, *C* fibres longues. Ces 3 ordres de fibres sont atteints, les territoires dont leur altération provoque la dégénération ont été figurés sur la moitié droite de chaque coupe : *A'* (marqué *A* par erreur) territoire appartenant à la zone de Lissauer constitué par des fibres courtes; — *B'*, territoire situé dans le cordon de Burdach, constitué par la dégénération des fibres moyennes; — *C'*, territoire situé dans le faisceau de Goll, constitué par des fibres longues. — Au niveau de la coupe 2 (région dorsale), le processus morbide tabétique n'existant pas sur place, les racines postérieures étant saines, on ne trouvera pas de lésions nées *in situ*, celles que l'on constate sont dues purement et simplement à la dégénération ascendante des fibres radiculaires postérieures moyennes et longues provenant du ganglion lombaire 1 altéré. Ces fibres sont figurées en *B* et en *C*, les zones de dégénération que provoque leur altération sont représentées en *B'* et *C'*. — Au niveau de la coupe 3 (région cervicale), aucun processus morbide tabétique né sur place n'existe, tout comme en 2; les seules fibres altérées seront donc les fibres longues *C* provenant des fibres radiculaires postérieures de la région lombaire 1, leur dégénération se trouvera ainsi uniquement dans le point où elles cheminent, c'est-à-dire dans le cordon de Goll, en *C'*. — Comparer ce schéma avec le schéma suivant et avec la fig. 114.

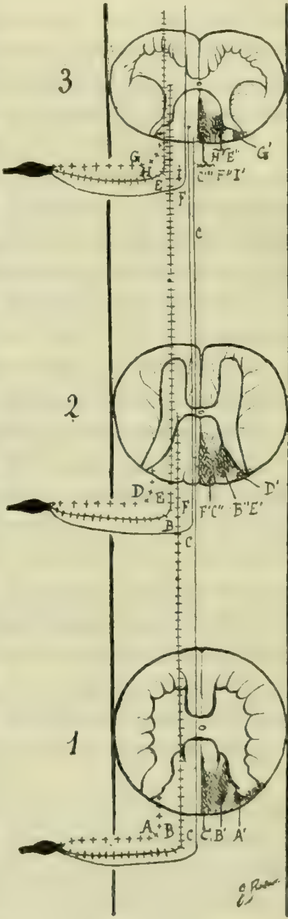


Fig. 113.

Schéma d'une moelle tabétique dans laquelle les fibres radiculaires postérieures de chaque paire rachidienne étant altérées, le processus morbide naît pour ainsi dire *in situ* dans chaque segment médullaire indépendamment des lésions de dégénération secondaire ascendante provenant de l'altération des fibres des segments situés au-dessous. — 1) Ganglion spinal de la région lombaire avec ses 3 ordres de fibres : *A* fibres courtes, *B* fibres moyennes, *C* fibres longues. Dans la moitié droite de la coupe de moelle 1 se voient les altérations auxquelles donne lieu la lésion de ces trois ordres de fibres. Ces altérations sont exactement les mêmes que celles de la coupe de moelle 1 de la figure précédente. — Dans le segment 2 (région dorsale) on trouve les lésions dues à l'altération des trois ordres de fibres radiculaires postérieures qui entrent dans ce segment *D'*, *E'*, *F'*, avec ces lésions viennent se confondre celles qui sont sous la dépendance de la dégénération ascendante des fibres atteintes par le processus morbide dans la région lombaire *C''*, *B''*. Dans le segment 3) (région cervicale) on trouve également les lésions dues à l'altération des trois ordres de fibres radiculaires postérieures qui entrent dans ce segment *G'*, *H'*, *I'*, avec ces lésions viennent se confondre celles qui sont sous la dépendance de la dégénération ascendante des fibres atteintes par le processus morbide dans la région lombaire *C''* et dans la région dorsale *E''*, *F''*. — Rapprocher ce schéma de la fig. 115.

le territoire du cordon postérieur qui, souvent fort étendue, ressemble beau-

coup à la lésion médullaire du Tabes. C'est donc là un argument important en faveur de l'origine exogène du Tabes.

4° Si on met en parallèle les lésions de la moelle dans le Tabes, aux différentes hauteurs, avec le trajet normal des fibres radiculaires postérieures, on constate que ce parallèle rend bien compte des différents aspects sous lesquels se présentent les lésions médullaires tabétiques.

Coupe de moelle tabétique (d'après Kraus. — *Arch. f. Psych.* XXIII. Planche VIII, fig. VII). — Dans ce cas le processus morbide *in situ* a envahi la moelle seulement dans la région lombo-sacrée, au-dessus de cette région il ne s'agit plus que de lésions de dégénération ascendante mais nullement d'altérations nées sur place. On peut s'en rendre compte en examinant attentivement la manière dont se comporte la *zone cornu-radiculaire*, c'est-à-dire la zone du cordon postérieur accollée immédiatement au bord interne de la corne postérieure. Dans la coupe I (région lombaire moyenne) cette zone est sclérosée ; dans la coupe II (région lombaire supérieure) elle est beaucoup moins atteinte ; cette zone se libère de plus en plus dans les coupes III et IV ; dans cette dernière les seules parties atteintes sont le cordon de Goll et la moitié interne du cordon de Burdach ; dans la coupe V (région cervicale moyenne) la dégénération ascendante n'affecte plus que le cordon de Goll, et enfin dans la coupe VI (région cervicale supérieure) elle se localise très exactement a la moitié postérieure du cordon de Goll suivant en cela la manière dont se comporte la dégénération ascendante typique consécutive aux lésions transverses de la moelle ou à la compression des racines de la queue de cheval. — Les lésions dans ce cas de tabes correspondent au mode pathogénique décrit dans le schéma 112.

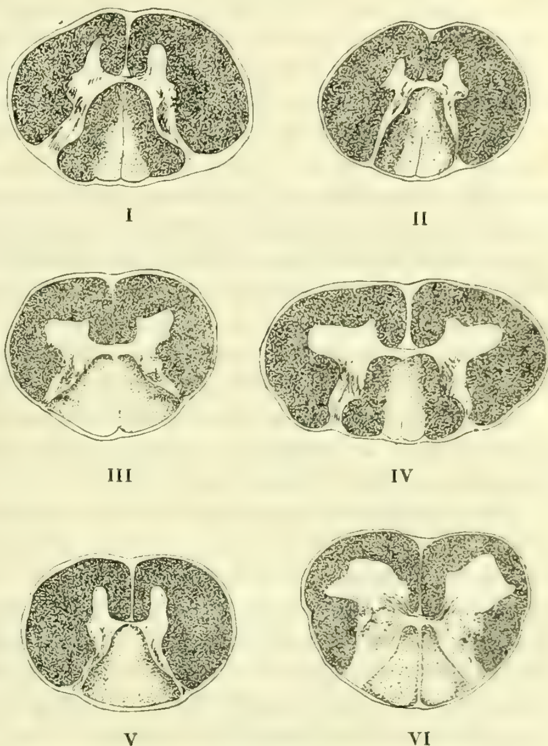


Fig. 114.

Coupes de moelle tabétique (d'après Strümpell. — *Arch. f. Psych.* XIII, planche XIII, fig. IV). — Moelle lombaire coupe III, moelle dorsale coupe II, moelle cervicale coupe I. — Dans ce cas, le processus morbide envahissait la moelle par l'intermédiaire des fibres radiculaires postérieures simultanément dans chacun des segments de celle-ci, de telle sorte qu'aux lésions de dégénération ascendante provenant de l'altération des fibres de la moelle lombaire venaient se joindre dans chaque segment dorsal et cervical les lésions nées sur place. Ce cas de tabes correspond au mode pathogénique décrit dans le schéma 113.

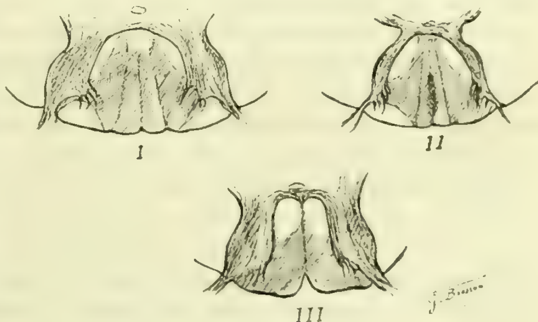


Fig. 115.

On peut en effet distinguer d'une façon générale trois catégories de fibres

radiculaires postérieures : *a*) les *fibres courtes* qui entrent presque immédiatement dans la substance grise ; *b*) les *fibres moyennes* qui ne se portent dans la substance grise qu'après un certain trajet dans le cordon de Burdach ; *c*) les *fibres longues* qui sont destinées au faisceau de Goll et se rendent dans celui-ci après un trajet plus ou moins long dans le cordon de Burdach.

Dans les cas où, soit expérimentalement chez les animaux, soit cliniquement chez l'homme, on observe, à différentes hauteurs de la moelle, la dégénération secondaire produite par la section ou la compression d'une racine postérieure, on voit cette dégénération occuper tout d'abord le voisinage de la corne postérieure et même, s'accolant au bord interne de cette corne, pénétrer pour ainsi dire dans celle-ci, c'est cette zone d'accolement que j'ai proposé de dénommer « zone cornu-radiculaire ». La lésion de cette zone est due, surtout quand elle a son maximum près de la pointe de la corne postérieure, à une dégération des fibres radiculaires *courtes*. Lorsqu'on examine des portions de la moelle situées plus haut, on voit le territoire dégénéré abandonner de plus en plus le voisinage de la corne postérieure pour être uniquement contenu dans le faisceau de Burdach d'abord, puis plus haut dans le cordon de Goll.

Ces notions sont exactement applicables aux lésions médullaires du Tabes. Dans certains cas en effet les lésions tabétiques occupent dans la région lombaire presque toute l'épaisseur du cordon postérieur et comprennent notamment de chaque côté la zone cornu-radiculaire. Puis, plus haut, cette zone devient libre, les lésions siègent dans le cordon de Goll et dans la portion voisine du cordon de Burdach, enfin, plus haut encore, dans la région cervicale, c'est le cordon de Goll seul qui est atteint, parfois même le territoire scléreux est localisé dans la moitié postérieure de ce cordon (fig. 112 et 114). Ce sont là des cas de Tabes dans lesquels les racines postérieures sont atteintes seulement dans la région lombaire, les racines situées au-dessus restant absolument ou tout au moins relativement indemnes.

Mais les choses sont loin de se passer toujours de la sorte ; dans d'autres cas, les lésions tabétiques atteignent les racines postérieures, non pas seulement dans la région lombaire, mais encore dans la région dorsale et dans la région cervicale. Ici la topographie des lésions dans la moelle est toute différente. Comme dans chaque segment médullaire les différents ordres des fibres radiculaires sont atteintes, aussi bien les courtes que les longues, il s'ensuit que les lésions du cordon postérieur sont dans ces cas beaucoup plus étendues que dans les cas précédents, puisque dans les régions supérieures ce n'est plus seulement le faisceau de Goll, mais aussi le faisceau de Burdach et la zone cornu-rudiculaire qui sont le siège des altérations (fig. 113 et 115).

Enfin, il est possible que dans certains cas de Tabes, les différents ordres de fibres radiculaires postérieures ne soient pas simultanément frappés par le processus morbide. J'ai, pour ma part, examiné des pièces dans lesquelles il semblait, par l'intensité des lésions de la zone cornu-radiculaire sur toute la hauteur de la moelle, et par l'intégrité plus ou moins complète du faisceau de Goll, que, dans chaque racine postérieure, les fibres radiculaires *courtes* fussent atteintes presque en totalité et à l'exception des fibres moyennes et surtout des fibres longues.

L'argumentation qui précède est à peu de chose près celle que j'ai déjà

exposée dans mes Leçons sur les maladies de la moelle (juin 1892); certes elle est loin d'expliquer entièrement toutes les modalités de l'anatomie pathologique du Tabes, mais au moins elle semble pouvoir servir de guide dans l'étude de celles-ci.

Une objection en apparence très sérieuse a été cependant opposée à cette théorie de l'origine exogène du Tabes par altération des fibres radiculaires postérieures. On a dit en effet (Redlich, Hitzig, etc.) que si cette théorie était exacte, on devrait voir constamment les lésions du tronc des racines postérieures être plus prononcées que celles du cordon postérieur, tandis qu'en réalité il était loin d'en être toujours ainsi, car dans quelques cas de Tabes, les lésions médullaires sont plus avancées que celles du tronc des racines postérieures. Sans vouloir insister sur l'interprétation[1] qui peut être donnée de ce fait, je ferai remarquer qu'en admettant qu'il se montre réellement dans le Tabes légitime, cela n'est pas une raison pour nier l'origine exogène des lésions, même dans ces cas. En effet, c'est une notion vulgaire que, dans les dégénérations nerveuses, les extrémités terminales s'altèrent les premières, tandis que les portions de fibres situées le plus près des centres trophiques résistent pendant plus longtemps. Or, dans le Tabes, les extrémités terminales (constituées par les expansions intra-médullaires) des fibres radiculaires doivent, pour la même raison, précéder dans la dégénération le tronc même des racines postérieures. Il n'y a donc rien d'étonnant à ce que, dans certains cas, bien qu'étant d'origine exogène, les lésions médullaires du Tabes soient plus marquées que les lésions des racines postérieures.

Pour toutes les raisons qui viennent d'être exposées, je persiste donc à penser que le processus anatomique du Tabes est surtout d'*origine exogène* et dû à la dégénération des fibres radiculaires postérieures ; quant au point de départ de la dégénération de ces fibres, il devrait être recherché dans une altération primitive des centres trophiques de ces fibres (cellules des ganglions spinaux, cellules des ganglions sympathiques (?), cellules ganglionnaires périphériques (?) dont l'existence est entièrement hypothétique).

Mais, à cette profession de foi exogène, il convient peut-être d'ajouter un correctif. Il est en effet fort vraisemblable que certaines fibres des cordons postérieurs prenant leur origine, non plus dans les fibres radiculaires postérieures, mais dans la substance grise médullaire, dégénèrent également dans le Tabes ; il y a donc lieu de se demander dans quelles proportions, au processus exogène étudié plus haut, viennent se joindre des lésions d'origine *endogène*. Il est même possible que, pour une part, ces lésions de la substance grise médullaire réagissent sur certaines fibres des racines postérieures et amènent leur dégénération.

[1] Ce fait est susceptible d'une interprétation toute différente de celle que lui ont donnée les auteurs qui l'ont mentionné. Il existe en effet des cas dans lesquels des lésions même étendues du cordon postérieur, telles notamment que celles observées dans la Pellagre et chez quelques paralytiques généraux, et simulant plus ou moins les lésions du Tabes, ne s'accompagnent pas d'altérations des fibres radiculaires postérieures, ces lésions sont dues vraisemblablement à l'altération des cellules de la substance grise connues sous le nom de cellules de cordon postérieur, elles seraient donc non pas d'origine exogène, mais bien d'origine *endogène*, et l'on comprend qu'étant nées directement dans la moelle elles soient indépendantes d'une lésion des racines postérieures.

Enfin un dernier facteur doit être envisagé, c'est celui du rôle que, dans l'extension des lésions du cordon postérieur, peut jouer le processus interstitiel développé secondairement autour des fibres par lesquelles ont débuté les altérations tabétiques.

Étiologie. — Un grand nombre de causes ont été invoquées, dont la plupart semblent banales et jouent tout au plus un rôle occasionnel.

Les diverses *diathèses* telles que la diathèse rhumatismale (?), la diathèse herpétique (?), etc... sont et surtout ont été incriminées par différents auteurs (Verneuil, Spillmann, Parisot, Klemperer, etc...).

De même pour le *traumatisme*. — Un grand nombre d'observations ont été rassemblées dans lesquelles le Tabes paraît s'être développé sous cette influence; celle-ci serait particulièrement manifeste lorsqu'elle s'exerce directement sur le rachis (Petit).

Straus, sans admettre une relation absolument intime entre le traumatisme et le tabes, pense que le traumatisme peut agir quelquefois pour déterminer la localisation du tabes sur le point où celui-ci a porté.

L'*hérédité* a été surtout invoquée par Charcot et ses élèves, Féré, Ballet et Landouzy, Blocq... etc., en comprenant l'hérédité névropathique dans son sens le plus large. Ces auteurs admettent que, chez les ascendants ou les consanguins des tabétiques, on peut rencontrer les affections nerveuses les plus diverses, depuis les différentes formes d'aliénation mentale jusqu'à l'hémiplégie et à la chorée; le diabète serait également fréquent dans les familles des tabétiques (Charcot). Quant à l'hérédité directe (tabétique ayant eu un père ou une mère tabétique), elle est extrêmement rare, et semble purement fortuite.

Les relations du Tabes avec la *syphilis* ont été signalées dès 1876 par Fournier, elles ont également trouvé en Erb (1879) un défenseur convaincu. Actuellement elles sont admises d'une façon à peu près générale. Le désaccord porte surtout sur la fréquence avec laquelle la syphilis doit être incriminée dans l'étiologie du Tabes. A cet égard les différentes statistiques donnent des chiffres extrêmement variables. Berger n'a rencontré la syphilis que chez 20 pour 100 des tabétiques; Westphal chez 33 pour 100 environ; Remak chez 23 pour 100; Rumpf chez 66 pour 100; Eisenlohr chez 52,5 pour 100; Bernhardt chez 60 pour 100. Fournier arrive au chiffre de 93 pour 100, Strümpell à celui de 90 pour 100; ce chiffre est fort voisin de celui (89,2 pour 100) donné par Erb [1] dans un travail récent portant sur 370 cas directement observés par lui. Certains auteurs, et en particulier Möbius, sont allés jusqu'à affirmer que le Tabes reconnaissait toujours pour cause une syphilis antérieure. — Un fait est certain, c'est que cette infection est extrêmement fréquente dans les antécédents des tabétiques et qu'une relation de cause à effet entre ces deux affections ne saurait être niée.

L'*âge* auquel débute le Tabes est variable, quoique d'une façon générale on puisse dire que c'est surtout entre 30 et 45 ans.

On l'observe rarement avant 25 ans et après 55 ans. Erb l'a cependant vu survenir dans un cas à 59 ans, dans un autre à 60 ans, et Hildebrandt

[1] ERB, Zur Ætiologie der Tabes. *Berliner klinische Wochenschrift*, 1891, n° 29, p. 713 et suiv., et *Volkmann's Samml. Klinischer Vorträg*, 1892.

prétend qu'il existe dans la science 10 cas de Tabes dans l'enfance jusqu'à 14 ans(?).

C'est de 6 à 15 ans après l'infection syphilitique que le Tabes se montre le plus souvent, et on peut dire, en bloc, dans les 20 années qui suivent celle-ci (88 pour 100 des cas — Erb).

Les syphilis bénignes semblent être celles qui amènent le plus fréquemment à leur suite le processus tabétique. — Il y aurait lieu de se demander si certaines variétés de syphilis ne produiraient pas plus souvent le Tabes que d'autres variétés. Cette question a déjà été posée pour la Paralysie Générale par Morel-Lavallée. Dans cet ordre d'idées on peut citer le fait rapporté par Goldflam [1], dans lequel on voit un mari syphilitique infecter sa femme et plus tard le Tabes survenir chez les deux époux.

Quant au *sexe*, il faut signaler tout particulièrement la rareté relative du Tabes chez les femmes. Dans la statistique de Erb, notamment, on trouve 550 hommes contre 19 femmes. Cette rareté du Tabes dans le sexe féminin tient, suivant toute apparence, à ce que la syphilis est plus rare chez la femme que chez l'homme, car, ainsi que l'a montré Möbius, les femmes tabétiques sont, comme les hommes, des syphilitiques.

La *race* exerce-t-elle une influence sur la fréquence de la syphilis? — Minor a relevé la rareté relative du Tabes chez les juifs de Russie par comparaison avec le reste de la population, mais il attribue cette différence à ce que, par suite de conditions particulières, la syphilis est beaucoup moins fréquente chez les premiers que dans le peuple russe. — D'autre part, C. W. Burr [2], d'après les résultats de sa propre expérience et d'après l'enquête à laquelle il s'est livré auprès de nombreux médecins exerçant soit à Cuba, soit dans le sud des États-Unis et à Philadelphie, arrive à conclure (avec toute apparence de certitude) que l'ataxie locomotrice est extrêmement rare chez les nègres, et que chez les mulâtres elle l'est un peu moins, mais sans être cependant aussi fréquente que chez les blancs.

Il n'est pas jusqu'aux *professions* qui ne présentent, au point de vue du pourcentage du Tabes, des différences appréciables. Cette affection est en effet infiniment plus fréquente chez les individus exerçant des professions libérales: militaires, artistes, écrivains, etc.... Suivant toute vraisemblance, la prédilection du Tabes pour les individus appartenant à cette catégorie sociale tient d'une part à ce que, par leur séjour dans les grandes villes à l'époque de l'adolescence et des premières années de l'âge adulte, ils sont tout particulièrement exposés à contracter la syphilis, d'autre part à ce que le surmenage intellectuel est chez eux chose assez ordinaire et les prédispose aux manifestations de la syphilis sur le système nerveux. Il faut signaler la rareté du Tabes chez les prêtres, rareté qui coïncide avec celle de la syphilis.

Diagnostic. — Le diagnostic du Tabes doit être fait surtout avec un groupe d'affections dont les analogies avec la maladie de Duchenne de Boulogne sont assez grandes pour qu'on les ait désignées sous le nom de *pseudo-tabes*, bien qu'en réalité les unes et les autres n'aient entre elles aucune autre relation

(1) GOLDFLAM, *Deutsche Ztschft. f. Nervenheilk.*, 1892, p. 250.

(2) C.-W. BURR, The frequency of locomotor ataxia in negroes. *Journal of mental and nervous diseases*, avril 1892.

que celle de simuler plus ou moins complètement le Tabes par la réunion de quelques-uns des symptômes propres à celui-ci.

Ceux de ces symptômes qui se retrouvent dans les pseudo-tabes sont ordinairement des troubles de l'équilibre ou même de la coordination, assez souvent aussi des phénomènes parétiques donnant aux mouvements des malades un aspect d'incoordination quoique celle-ci fasse en réalité défaut. Il n'est pas rare de constater en outre la perte ou la diminution du réflexe rotulien, ou encore quelques troubles du côté des fonctions génitales.

Parmi les pseudo-tabes en présence desquels on se trouve le plus habituellement, en pratique, il faut citer ceux dus à l'intoxication par l'alcool ou par l'arsenic, le pseudo-tabes du diabète, celui de la neurasthénie.

Les différences qui, au point de vue purement symptomatique, permettent de distinguer les pseudo-tabes du Tabes vrai, consistent en ce que dans les premiers il s'agit rarement, comme on vient de le voir, d'une incoordination véritable ou du moins en ce que chez eux l'incoordination est moins marquée que chez les tabétiques, en ce que les troubles réflexes de la pupille n'existent guère, en ce que le réflexe rotulien absent en apparence peut quelquefois être provoqué par l'emploi du procédé de Jendrássik, en ce que enfin les douleurs ne sont généralement pas aussi violentes que dans le Tabes et ne revêtent pas à un égal degré le caractère fulgurant ni ne présentent une tendance aussi marquée à survenir par crises.

La *sclérose en plaques* peut, dans certains cas où la démarche est tabéto-cérébelleuse, soulever quelques difficultés au point de vue du diagnostic, mais la présence des autres symptômes, tels que le tremblement, le nystagmus, l'embarras de la parole, suffira à lever tous les doutes.

La *maladie de Friedreich* se distinguera du Tabes par son début avant la vingtième année, par l'existence du nystagmus, des troubles de la parole, etc... ainsi que par l'absence de douleurs.

La *syringomyélie* présente des troubles trophiques (panaris, perte d'une ou plusieurs phalanges) et une dissociation de la sensibilité (anesthésie à la température et non à la piqûre) qui ne se montrent guère dans le Tabes.

Les *altérations du cervelet* (tumeurs, lésions en foyer) pourraient, dans certains cas, produire un complexus symptomatique un peu analogue à celui du Tabes. Mais on ne tardera pas à constater que les troubles de la marche sont produits, non par de l'incoordination vraie, mais plutôt par un état vertigineux spécial, par un manque d'équilibre. Les douleurs fulgurantes, les différents troubles viscéraux font ordinairement défaut.

Traitement. — A. **Médication interne.** — Parmi les agents de cette catégorie, ceux qui sont le plus généralement employés depuis un bon nombre d'années sont le *nitrate d'argent*, le *chlorure d'or*, le *seigle ergoté*, ce dernier particulièrement recommandé par Charcot pour combattre les troubles génito-urinaires. La *strychnine* et les préparations strychniques ont joui également d'une certaine vogue peu méritée, semble-t-il, peut-être même celles-ci sont-elles nuisibles.

Dans ces derniers temps, depuis qu'avec Fournier on a reconnu l'influence prépondérante de la syphilis dans l'étiologie du Tabes, tous les efforts ont con-

vergé vers l'emploi des traitements antisyphilitiques. Les résultats de la *cure mercurielle* ont été trop souvent nuls ou franchement mauvais. Dans des cas très rares, on aurait obtenu la guérison (Fournier). Cependant, lorsqu'on est en présence d'un tabétique non cachectique, cette cure (surtout frictions) pourra être instituée, non pas qu'on doive espérer en obtenir une rétrocession des symptômes [1], mais plutôt en vue d'empêcher la progression de ceux-ci et l'apparition d'accidents plus graves. On devra se méfier de ce que, chez les tabétiques présentant un début d'atrophie du nerf optique, l'évolution de celle-ci semble parfois accélérée par le traitement hydrargyrique. L'administration des iodures ne semble pas être couronnée de plus de succès que celle des mercuriaux.

L'*antipyrine*, l'*antifébrine*, etc., rendront des services contre les phénomènes douloureux et certaines crises viscérales.

En résumé, si dans la médication interne il y a quelques agents pouvant exercer une influence favorable sur certains symptômes, nous n'en possédons encore aucun auquel on puisse attribuer une action véritablement curative sur la maladie elle-même.

B. **Médication externe**. — Il en est de celle-ci comme de la médication interne, il n'en faut attendre que des améliorations partielles, quelque nombreux et divers que soient les agents dont elle dispose.

Les *pointes de feu* superficielles, nombreuses, et répétées environ tous les huit jours, semblent donner d'assez bons résultats, surtout contre les douleurs fulgurantes et en ceinture, ainsi que contre les troubles urinaires.

La *suspension* agirait d'une façon particulièrement favorable sur l'incoordination et sur les troubles génitaux, les crises douloureuses seraient aussi avantageusement influencées par elle.

La *faradisation* cutanée a été vivement recommandée par Rumpf; la *galvanisation* du rachis a été également employée par de nombreux auteurs. Il ne semble pas que l'un ou l'autre de ces procédés ait répondu à ce qu'on en attendait.

Le *massage* et l'*électro-massage* peuvent, dans certains cas, rendre des services surtout contre l'élément douloureux, il en serait de même de la *nervo-vibration* par percussion des troncs nerveux.

La *gymnastique* raisonnée a été préconisée par S. Frenkel, R. Hirschberg, Leyden, pour combattre l'incoordination.

L'*hydrothérapie* sous toutes ses formes constitue à elle seule dans le traitement du Tabes un arsenal thérapeutique qui n'est pas à dédaigner, car les malades y trouveront souvent quelque amélioration. L'hydrothérapie froide est en général mal supportée; on évitera d'y avoir recours ou du moins d'en continuer l'usage lorsqu'il en sera ainsi. Les bains tièdes et chauds, simples ou médicamenteux, amèneront fréquemment une diminution des phénomènes douloureux. Une cure dans certaines stations thermales (Lamalou, Balaruc, Néris, Uriage, Plombières, etc...) sera également recommandable.

Quant aux *injections sous-cutanées*, celles de *morphine* peuvent, dans les

[1] Voir cependant sur ce sujet un travail de Dinkler inspiré par Erb, *in Berliner klinische Wochenschrift*, 1893.

formes atrocement douloureuses ou dans quelques accidents aigus tels que les crises viscérales (gastriques, laryngées, etc...), rendre de grands services; mais on sait aussi que, par cela même qu'ils y trouvent un soulagement, les tabétiques ont une grande propension à en faire abus. Les injections de *suc testiculaire*, les injections *glycérinées*, *phosphatées*, etc... préconisées récemment, donnent quelquefois des résultats plutôt contre tel ou tel symptôme que contre la maladie elle-même; en tout cas l'influence de la suggestion semble être ici considérable. L'histoire des différentes tentatives thérapeutiques dirigées contre le Tabes, montre d'ailleurs que les tabétiques jouissent d'une suggestibilité très marquée; on aura souvent lieu de faire appel à celle-ci.

III

MALADIE DE FRIEDREICH

Historique. — Cette maladie fut décrite pour la première fois en 1861, au Congrès de Spire, par Friedreich qui en avait observé plusieurs cas, mais cet auteur ne pensait pas, dès le principe, qu'il s'agît là d'une maladie particulière. Il croyait plutôt que ces cas appartenaient à l'Ataxie locomotrice progressive, mais qu'ils présentaient ce caractère particulier d'être survenus dans l'enfance d'une façon héréditaire et de présenter quelques symptômes différents de ceux du Tabes vulgaire.

La description de Friedreich resta pendant longtemps lettre morte, et beaucoup d'auteurs pensèrent même que les cas qu'il avait décrits appartenaient bien plutôt à la Sclérose en plaques. Ce n'est qu'à partir de 1882 (thèse de Brousse) que l'existence de la Maladie de Friedreich commença à être reconnue et que cette affection fit l'objet d'études particulières. Parmi les auteurs qui s'en sont particulièrement occupés, on peut citer les noms de Seeligmüller, de Hammond, de Charcot, de Rütimeyer, de Schultze, de Massalongo, d'Ormerod, de Seguin, de Vizioli, de Gilles de la Tourette, Blocq et Huet, de Ladame, etc...; il faut en outre réserver une mention particulière à la thèse de Soca (1888), dans laquelle toute l'histoire clinique de cette affection a été très complètement exposée; plus récemment l'anatomie pathologique de cette affection a fait l'objet de travaux de Dejerine et Letulle, Vaquez et Auscher, Blocq et Marinesco.

Symptomatologie. — L'aspect de la Maladie de Friedreich est vraiment très caractéristique; les symptômes dont elle s'accompagne portent sur un grand nombre d'appareils.

A. **Troubles de la motilité**. — Ces troubles sont eux-mêmes d'ordres divers :

Les troubles de la *marche* ne sont entièrement développés que chez les sujets chez lesquels la maladie est déjà parvenue à un assez grand développement, mais alors la démarche du malade est tout à fait singulière. Il s'avance en

festonnant, les jambes écartées, très lourdement, et jusqu'à un certain point ressemble à un ivrogne. On retrouve en outre dans cette démarche un élément d'incoordination, d'où le nom de démarche tabéto-cérébelleuse qui lui est donné par Charcot. Très souvent aussi, pendant qu'ils marchent, ces malades présentent une assez forte oscillation de la tête, analogue à celle qui s'observe dans la sclérose en plaques; pour y remédier on les voit souvent courber la tête et la maintenir ainsi volontairement fléchie pendant tout le temps qu'ils marchent.

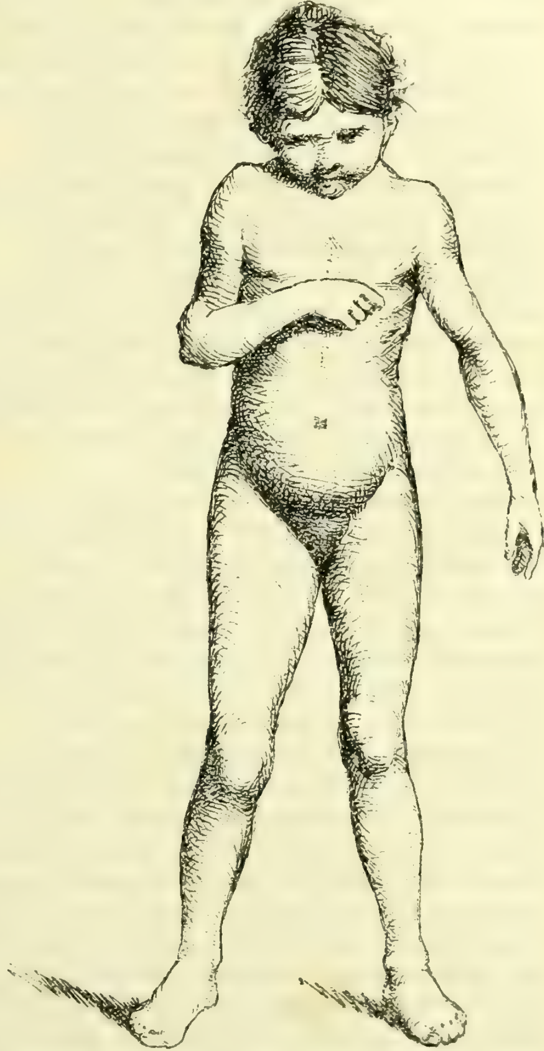


Fig. 116. — Fille de 10 ans atteinte de Maladie de Friedreich (d'après Rob. Massalongo). — L'attitude de la malade indique très nettement les troubles de la marche et ceux de la station caractéristiques de cette maladie.

Les troubles de la *station* ont été décrits par Friedreich sous le nom d'ataxie statique. Ils consistent dans la difficulté à rester debout et dans l'obligation où sont ces malades, pour garder leur équilibre, de changer leurs pieds de place; en même temps le tronc et la tête sont animés de mouvements de salutation d'amplitude variable. Le signe de Romberg fait ordinairement défaut.

Il existe en outre, dans un certain nombre de cas, un *tremblement*, à l'occasion des mouvements intentionnels, fort analogue à celui de la sclérose en plaques. C'est là une des raisons pour lesquelles, pendant longtemps, les auteurs ont pensé que la Maladie de Friedreich n'était autre chose que la sclérose en plaques survenant d'une façon un peu spéciale.

Les *mouvements choréiformes* existent plus fréquemment et avec une intensité souvent plus grande que le tremblement intentionnel; ils consistent en une espèce de gesticulation assez analogue à celle de la chorée de Sydenham, mais cependant moins prononcée; ils siègent non seulement aux membres, mais aussi au tronc et même à la tête. On peut rapprocher de ces mouvements les grimaces que font ces malades lorsqu'ils veulent exécuter un mouvement même peu compliqué. A côté de ces

mouvements choréiques il faut encore signaler les *phénomènes athétoïdes* sur lesquels A. Chauffard [1] a appelé l'attention.

Quant à l'existence de *phénomènes paralytiques* chez ces malades, les opinions varient, il est cependant très vraisemblable que ceux-ci ne font pas entièrement défaut (Musso, Soca), mais ils sont loin d'atteindre un degré bien accentué; lorsqu'il en existe, on les constaterait surtout sur les membres inférieurs, quelquefois aussi sur les membres supérieurs.

B. **Troubles de la sensibilité.** — Ceux-ci sont peu fréquents, et quand il en existe il est rare qu'ils soient très prononcés.

Les *douleurs fulgurantes*, si caractéristiques dans le tabes, ne font ordinairement pas partie du tableau clinique de la Maladie de Friedreich, cependant on les y rencontrerait quelquefois (Charcot).

L'*anesthésie* n'appartient guère non plus à la symptomatologie de cette maladie; pourtant quelques auteurs, entre autres Soca, sont d'avis qu'on l'y rencontrerait assez souvent quand on prend la peine de la rechercher avec soin. Dans certains cas, il existe une véritable anesthésie; celle-ci peut être le plus souvent considérée comme de nature hystérique; l'hystérie s'associe en effet à la Maladie de Friedreich, ainsi qu'elle le fait si fréquemment avec la sclérose en plaques ou avec le tabes.

Quant au *sens musculaire*, les auteurs ne sont pas absolument d'accord sur la question de savoir s'il est intégralement conservé ; tout ce que l'on peut dire, c'est que s'il peut être atteint dans certaines observations, en général il ne l'est guère; ainsi le signe de Romberg ne se voit que rarement, et encore, lorsque les malades oscillent après que leurs yeux sont fermés, n'est-il pas absolument certain que ces oscillations soient dues à la perte du sens musculaire plutôt qu'aux mouvements d'instabilité choréiforme dont sont affectés les individus atteints de la Maladie de Friedreich.

C. **Troubles de la réflectivité.** — Leur importance au point de vue du diagnostic est presque aussi grande que pour le tabes.

Les *réflexes tendineux* font presque toujours défaut, notamment les réflexes rotuliens. Dans quelques cas cependant, on les a vus seulement diminués; certains auteurs même les signalent comme augmentés, mais il ne semble pas qu'on ait eu alors affaire à des cas purs de Maladie de Friedreich.

Les *réflexes cutanés* au contraire ne présentent rien de caractéristique, ils sont ordinairement conservés, quelquefois un peu augmentés.

D. **Troubles des organes des sens.** — A vrai dire, il n'existe pas de troubles des organes des sens dans la maladie qui nous occupe; c'est ainsi que le goût, l'ouïe, l'odorat, semblent être complètement indemnes. Mais comme, dans le fonctionnement de la musculature externe de l'œil, on observe certaines modifications, on peut étudier celles-ci sous la présente rubrique, bien qu'en réalité il s'agisse à peu près uniquement de troubles de la motilité.

Parmi ces troubles, le plus caractéristique est le *nystagmus*; il se montre dans le plus grand nombre des cas, mais non dans tous. La production de ce symptôme semble être en relation intime avec l'ancienneté de la maladie, c'est-

(1) A. Chauffard, Maladie de Friedreich avec attitudes athétoïdes. *Semaine médicale*. 1893, n° 52, p. 409.

à-dire qu'on ne le rencontre guère au début de celle-ci, tandis qu'il survient chez les sujets chez lesquels les premiers symptômes datent déjà de quelque temps (2, 3 ans et plus). De même que le nystagmus de la sclérose en plaques, ce phénomène est peu prononcé ou même disparaît à l'état de repos, mais dès que le malade veut fixer un objet, et surtout s'il est obligé de faire pour cela un effort, dans les positions extrêmes du regard, le nystagmus apparaît ou du moins s'exagère. Il pourrait aussi être provoqué par la rotation du malade suivant son axe vertical [Mendel (1), Geigel (2)]. C'est un nystagmus se produisant uniquement dans le sens transversal. Ces secousses nystagmiformes sont plus amples, mais moins nombreuses que celles du nystagmus de la sclérose en plaques ou du nystagmus provenant d'un vice de réfraction (Rouffinet) (3).

La *paralysie des muscles de l'œil* semble être extrêmement rare; Joffroy en a cependant observé un exemple; d'autres cas ont été vus par Erlenmeyer, Gowers, Mendel, Ormerod; il s'agissait toujours de paralysies partielles de la 3e paire; mais ces cas ne sont pas tous absolument purs.

Le *nerf optique* et la *fonction visuelle* peuvent être considérés comme indemnes dans la Maladie de Friedreich; ce n'est que dans de rares cas (Friedenreich, Rouffinet) qu'on a constaté de la névrite optique, et encore faut-il se demander s'il ne s'agissait pas dans ces cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Les réactions de la *pupille* sont normales; on ne constate ni mydriase, ni myosis, ni phénomène d'Argyll-Robertson.

E. **Troubles cérébraux.** — Les troubles nerveux qui peuvent être classés dans cette catégorie sont multiples et fréquents.

La *céphalalgie* existe quelquefois, elle peut revêtir l'aspect de migraine.

Les *vertiges* font plus directement partie de la symptomatologie ordinaire de la Maladie de Friedreich; ils se montrent quelquefois par accès ou dans certains cas sont permanents et constituent un véritable état vertigineux qui vient encore compliquer l'incertitude signalée plus haut dans la station et dans la marche.

Quant à l'*intelligence*, elle est loin d'être aussi atteinte qu'il pourrait sembler d'après le premier aspect de ces malades. Ceux-ci paraissent en effet lourds, bornés et peu susceptibles d'attention si l'on s'en tient à leur apparence d'instabilité; mais, quand on les interroge avec soin, on s'aperçoit qu'ils sont parfaitement capables de recevoir une certaine instruction et que leurs réponses témoignent d'un degré de raisonnement assez en rapport avec leur âge. On ne pourrait cependant prétendre que les facultés psychiques acquièrent un développement tout à fait normal, et à cet égard les différences entre les sujets atteints de Maladie de Friedreich et les individus normaux ne font que devenir plus sensibles à mesure qu'ils avancent en âge.

La *parole* est presque toujours altérée, surtout dans les cas où la maladie est arrivée à un certain degré de développement. Alors elle est lente, pesante, s'arrêtant sur certaines syllabes d'un mot, tandis que d'autres sont émises d'une façon plus rapide; certains mots sont plus mal prononcés que d'autres

(1) MENDEL, *Berliner med. Wochenschrift*, 1890, n° 47.

(2) GEIGEL, Ueber mechanisch ausgelösten Nystagmus. *Physikalish medicinische Gesellschaft in Würzburg. Analyse in Centralblatt für Nervenheilkunde*, 1892, p. 370.

(3) ROUFFINET, Essai clinique sur les troubles oculaires dans la Maladie de Friedreich, etc. *Thèse de Paris*, 1891, n° 331.

et aussi certaines lettres, par exemple L, K, V, I (Soca), mais jamais ces malades ne bégaient, et l'on ne peut pas dire non plus qu'ils scandent.

Quelquefois aussi on constate de légers troubles de la *déglutition*.

F. **Troubles génito-urinaires.** — Pour les troubles urinaires, ils sont rares et peu intenses, on ne constate guère que de l'incontinence d'urine chez quelques malades. Pour les troubles génitaux, Soca nie absolument leur existence; d'après lui on ne verrait jamais d'impuissance chez l'homme, mais seulement un retard plus ou moins notable dans la date d'apparition de l'instinct sexuel, ou, chez la femme, dans celle de la menstruation.

G. **Troubles trophiques et vaso-moteurs.** — On ne peut que signaler l'absence des seconds, Friedenreich aurait cependant constaté de l'œdème; quant aux premiers, ils présentent des caractères dignes d'être relevés.

On observe dans la Maladie de Friedreich un *pied bot* tout particulier qui n'a guère d'analogue, sauf celui qui se montre dans certaines formes de la myopathie progressive primitive.

La déformation en question appartient à la catégorie des pieds bots équins, mais en réalité elle diffère essentiellement du pied bot équin type, notamment de celui qui survient dans l'hémiplégie cérébrale infantile. Chez les individus atteints de Maladie de Friedreich qui présentent la déformation du pied, et c'est le cas pour presque tous, car ce phénomène est un de ceux qui se montrent dans les premières périodes de cette affection, voici quel est l'aspect de cette extrémité : Le pied est plus court que chez les sujets sains, l'avant-pied est large, tout l'organe prend un aspect « tassé » dans le sens antéro-postérieur; si l'on examine le pied de profil, on constate qu'il est « creux » à sa face plantaire, tandis que sa face dorsale présente une saillie exagérée; en outre les orteils revêtent la forme « en griffe » par suite de leur position en extension forcée; malgré cela ils sont susceptibles encore d'un degré assez marqué d'extension volontaire, et alors ils se trouvent véritablement en hyperextension, prenant, comme on l'a dit, un aspect analogue à celui des orteils chez les athétosiques. Ces déformations sont bilatérales et disparaissent en partie dans la station debout.

On ignore entièrement la cause de cette déformation du pied, la rétraction des muscles du mollet qui a été invoquée par la plupart des auteurs n'explique pas grand'chose, car elle aurait elle-même besoin d'être expliquée; cette rétraction, quand même elle existerait, ne suffirait pas non plus à éclaircir le mécanisme par lequel toutes les parties fibreuses du pied et le squelette de celui-ci se trouvent prendre une part considérable à la déformation.

Une déformation du même genre pourrait s'observer, mais plus rarement, du côté des mains (Friedenreich).

L'*atrophie musculaire* se rencontre dans quelques cas (Joffroy), soit sur les segments périphériques des membres (Dejerine), soit sur les muscles de la ceinture scapulaire et du bassin.

Une *scoliose* assez prononcée s'observe chez un bon nombre des sujets atteints de Maladie de Friedreich, mais, bien qu'elle puisse survenir dès les premières périodes, cette déviation rachidienne ne se montre guère en général que dans un stade assez avancé; cette scoliose est surtout marquée à la région dorsale; parfois elle s'accompagne d'un certain degré de lordose lombaire.

Marche de la maladie. — Les différents symptômes ne semblent pas débuter



Fig. 117. — Pieds d'une jeune femme atteinte de Maladie de Friedreich qui présentait un double pied bot des plus accentués. — Remarquer l'hyperextension des orteils, surtout des gros orteils, la cambrure exagérée de la plante et du dos des pieds. (Malade du service Charcot, dessin de P. Richer.)

toujours dans le même ordre chez tous les malades ni dans toutes les familles.

Parmi les plus précoces on peut citer les troubles de la marche et l'hyperextension du gros orteil. Puis peu à peu, et en général d'une façon insensible, les autres symptômes font leur apparition. Pour que la plupart de ceux-ci aient acquis un degré suffisant de développement et que le tableau clinique de la Maladie de Friedreich soit à peu près complet, il faut compter environ un laps de trois à cinq ans à partir du début des premiers phénomènes. Dans quelques cas le processus morbide semble éprouver un coup de fouet par l'intervention d'une maladie aiguë intercurrente (Friedenreich) [1]; ce fait est intéressant, car on sait que dans la myopathie progressive primitive qui, elle aussi, est une maladie de nature héréditaire, la même influence peut s'observer; cette aggravation rapide semble être due à la débilitation causée dans l'organisme par la maladie aiguë.

Quand le malade est parvenu à la période de la maladie confirmée, il ne tarde pas à être confiné au lit par suite des progrès de l'ataxie des jambes; à ce moment les troubles de la motilité des membres supérieurs sont généralement assez accusés pour restreindre considérablement leurs mouvements, d'où l'impossibilité d'écrire, de coudre, etc....

Mais, quoique confinés au lit ou dans un fauteil, ces sujets n'en continuent pas moins à vivre pendant de longues années encore, et la mort, quand elle survient, n'est pas due, en général, aux progrès de l'affection des centres nerveux, mais presque toujours à une maladie intercurrente quelconque.

La Maladie de Friedreich ne se termine jamais par la guérison, c'est une affection à marche essentiellement progressive, mais, comme on vient de le voir, cette marche est très lente; elle peut être encore retardée par des rémissions d'une durée plus ou moins longue; il a été question plus haut des aggravations qui surviennent quelquefois.

Diagnostic. — La Maladie de Friedreich semble emprunter, pour la plus grande difficulté du diagnostic, ses principaux symptômes à trois affections différentes du système nerveux : le tabes, la sclérose en plaques, la chorée de Sydenham. C'est donc surtout de ces trois affections qu'il faudra s'attacher à la distinguer.

Pour le *tabes*, les troubles de la démarche, l'absence des réflexes rotuliens, pourraient amener une erreur; cependant à un examen attentif on peut constater des différences notables dans les troubles de la marche dus à ces deux affections. Dans le tabes il s'agit surtout d'incoordination, dans la Maladie de Friedreich de titubation cérébelleuse; de plus, dans la première de ces deux maladies les mouvements d'aspect choréiforme n'existent que rarement, tandis qu'ils sont fréquents dans la seconde. Dans la Maladie de Friedreich les troubles de la sensibilité sont peu fréquents et tout au moins peu prononcés; dans le tabes au contraire ils constituent l'un des principaux traits de la symptomatologie; en outre dans cette dernière affection le nystagmus peut être considéré comme faisant défaut d'une manière à peu près absolue. Les troubles viscéraux et trophiques, cutanés ou articulaires du tabes ne se rencontrent pas non plus dans la Maladie de Friedreich, enfin celle-ci frappe tout particulièrement les enfants et tout au plus les jeunes gens et fait plusieurs victimes dans une

[1] A. Friedenreich, Et Tilfälde af hereditär Ataxi (Friedreich's Sygdom). *Hosp. Tid.*, 1891, 3 R. IX. 2, 3; *Anal. in Neurolog. Centralblatt*, 1892, p. 211.

même famille, tandis que l'ataxie locomotrice n'est jamais héréditaire et ne survient guère avant l'âge de vingt-cinq ans.

Pour la *Sclérose en plaques*, les symptômes communs sont, en première ligne, le nystagmus, le tremblement, la titubation. Quant au nystagmus, il présente, dans les deux cas, quelques signes distinctifs : dans la Maladie de Friedreich les secousses sont plus amples et moins nombreuses et ne se font que dans le sens transversal, tandis que dans la sclérose en plaques elles peuvent se faire dans tous les sens (Rouffinet). D'autre part, la démarche cérébello-spasmodique de la sclérose en plaques diffère très notablement de la démarche cérébello-ataxique de la maladie de Friedreich; dans cette dernière les réflexes rotuliens sont abolis, dans la première ils sont exagérés. Le tremblement de la sclérose en plaques est en général beaucoup plus marqué, ainsi que les troubles oculaires.

Avec la *Chorée de Sydenham* il n'y a en somme de commun que l'instabilité dite choréiforme et le jeune âge des sujets; à cela près tous les autres symptômes sont différents, inutile d'insister longuement sur ce sujet.

A l'étude du diagnostic se joint celle de toute une catégorie de faits que j'ai proposé de classer, tout au moins provisoirement, sous la rubrique *hérédo-ataxie cérébelleuse* (1). D'après l'examen des différentes observations dues à Fraser (2), Nonne (3), Sanger Brown (4), Klippel et Durante (5), qui, ainsi que l'ont très bien vu Ormerod et Bernhardt, sont très distinctes de celles appartenant à la Maladie de Friedreich, il semble y avoir lieu de séparer de la Maladie de Friedreich typique une entité morbide qui présente avec celle-ci de nombreuses analogies, mais en diffère par quelques caractères importants.

Comme la Maladie de Friedreich typique, l'hérédo-ataxie cérébelleuse est *familiale*; plus fréquemment que la première de ces affections elle atteint plusieurs générations, c'est dire qu'elle est plus directement *héréditaire*. Son début se fait ordinairement à un âge plus avancé que celui de la Maladie de Friedreich, soit après la vingtième année, parfois même passé la trentième. Le symptôme initial consiste dans des troubles de la motilité des membres inférieurs tout à fait analogues à ceux de la Maladie de Friedreich : *démarche titubante*, *station difficile* et oscillante, pas ou peu de signe de Romberg; un peu plus tard, *pseudo-tremblement* des membres supérieurs dans les mouvements intentionnels; *troubles de la parole* également analogues à ceux de la Maladie de Friedreich; *secousses nystagmiformes* dans certaines positions extrêmes du regard. Voilà pour les analogies avec la Maladie de Friedreich; quant aux divergences, les principales consistent dans l'exagération des *réflexes rotuliens* et tout au moins dans leur conservation, dans l'existence de *phénomènes spasmodiques* variés, dans celle de troubles visuels consistant en *dyschromatopsie*, *rétrécissement du champ visuel*, *diminution de l'acuité visuelle* et liés à des *altéra-*

(1) P. Marie, Sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse. *Semaine médicale*, 1893.

(2) Fraser, Defect of the cerebellum occurring in a brother and sister. *Glasgow med. Journ.*, 1880, fasc. 1.

(3) Nonne, Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. *Arch. f. Psychiatrie*, 1891, XXII, p. 283.

(4) Sanger Brown, On hereditary Ataxy with a series of twenty-one cases. *Brain*, 1892. *Summer Number*, part. LVIII.

(5) Klippel et Durante, Contribution à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires. *Revue de Médecine*, 1892, octobre, p. 745.

tions de la papille (décoloration blanchâtre, diminution du calibre des vaisseaux), dans la *perte* ou la *diminution du réflexe des pupilles à la lumière*, enfin parfois aussi dans la présence de *troubles objectifs de la sensibilité cutanée* ainsi que dans l'*absence de troubles trophiques* tels que la scoliose ou le pied bot spécial à la Maladie de Friedreich.

Étiologie. — La Maladie de Friedreich présente ce caractère fondamental, au point de vue étiologique, d'être une maladie familiale, c'est-à-dire une maladie qui frappe plusieurs membres d'une même famille. D'une façon générale, les membres atteints sont frères et sœurs; quelques auteurs ont vu un individu présentant cette affection procréer des descendants qui en étaient également atteints; mais ce fait est en tout cas rare et c'est plus particulièrement sur une seule génération que sévit l'affection.

De plus il faut remarquer que, dans certaines familles, la Maladie de Friedreich frappe un seul enfant alors que les autres restent indemnes, ou bien deux frères ou sœurs en seront atteints tandis que trois ou quatre autres ne le seront pas. On ne saurait d'ailleurs donner les raisons de cette inégalité entre les différents enfants des mêmes géniteurs; en tout cas on doit remarquer que, dans ces cas de distribution inégale de la maladie, ceux des enfants qui en sont indemnes présentent souvent des accidents nerveux de nature variée mais plus ou moins graves.

On ne connaît rien non plus de précis sur les influences pathologiques qui donnent aux parents le triste privilège de procréer de tels enfants; il ne paraît pas, quelle que soit la vraisemblance de cette hypothèse, que la syphilis héréditaire joue ici un rôle spécial, et quant à l'alcoolisme ou aux tares névropathiques, on ne peut les incriminer ni plus ni moins que pour les autres maladies nerveuses. Il est des cas dans lesquels la maladie de Friedreich semble se développer sous l'influence directe d'une Maladie infectieuse; mais, en présence des faits plus nombreux encore dans lesquels aucune infection ne paraît avoir existé, on n'est pas autorisé à conclure qu'il s'agit là d'une relation de cause à effet.

La Maladie de Friedreich est surtout une maladie de l'enfance bien plus que de la puberté, comme le pensait Friedreich lui-même. Sur un ensemble de 76 cas Soca a trouvé que les deux tiers avaient débuté avant l'âge de 14 ans; il est rare que les premiers symptômes se montrent après l'âge de 16 ans.

Un autre phénomène intéressant a été mis en relief par Soca, c'est que, dans une même famille, la Maladie de Friedreich débute à deux ou trois ans près au même âge chez tous les membres de cette famille qui doivent en être atteints. Cette individualité relative de chaque famille se retrouverait d'ailleurs également, au point de vue clinique : certains phénomènes se montreraient chez tous les membres d'une même famille tandis qu'ils ne se produiraient pas chez les membres d'une autre famille.

Le sexe masculin serait un peu plus souvent frappé que le féminin (68 cas contre 47, Soca), contrairement à l'opinion première de Friedreich.

Anatomie pathologique. — La première chose qui frappe l'œil, à l'ouverture du canal rachidien, est la gracilité de la moelle, à tel point que le diamètre de cet organe ne dépasse pas les trois quarts ou même les deux tiers du diamètre normal ; c'est surtout dans la région dorsale que cette gracilité

serait le plus marquée. Peut-être le *cervelet* participe-t-il à cette atrophie; du moins quelques auteurs le pensent, et Senator [1] considère la Maladie de Friedreich comme ayant pour lésion initiale l'atrophie cérébelleuse; les lésions médullaires ne seraient que secondaires.

A l'examen microscopique on constate l'existence d'une sclérose médullaire bien caractérisée. Cette sclérose est localisée dans le territoire d'un certain nombre de faisceaux et prend, dès l'abord, une apparence nettement systématique.

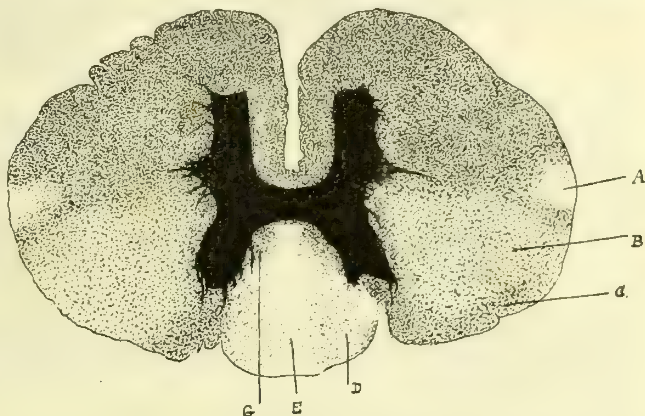


Fig. 118. — Coupe de la moelle dorsale moyenne dans un cas de Maladie de Friedreich (d'après Blocq et Marinesco). — *A*, portion triangulaire fortement dégénérée située en avant du faisceau cérébelleux direct, et qui, pour Blocq et Marinesco, représenterait peut-être le faisceau de Gowers; — *B*, faisceau latéral médiocrement dégénéré; — *C*, faisceau cérébelleux direct; — *D*, cordon de Burdach dégénéré; — *G*, bande de fibres saines contournant la corne postérieure.

A. Dans le *cordon postérieur*. — Les faisceaux les plus altérés sont les faisceaux de Goll; ils sont sclérosés dans toute leur hauteur depuis la région sacrée jusqu'à leur terminaison dans le bulbe.

Quant aux cordons de Burdach, leurs lésions sont au maximum dans la région lombaire, elles vont en diminuant à mesure qu'on les examine de plus en plus haut, souvent elles disparaîtraient au niveau du bulbe; leur portion interne est plus altérée que l'externe, dans certains cas même cette dernière aurait été trouvée à peu près indemne.

B. Dans le *faisceau cérébelleux direct*. — La sclérose de ce faisceau se montre dès son origine, c'est-à-dire à partir de la région dorsale inférieure; elle est plus marquée encore au niveau de la région dorsale supérieure, au contraire elle diminue notablement dans la région inférieure du bulbe. Quelques auteurs (Pitt, Rütimeyer, Blocq et Marinesco) ont constaté que la sclérose dépassait en avant les limites du faisceau cérébelleux direct; on pourrait donc admettre que le faisceau de Gowers est également atteint.

C. Dans le *faisceau latéral*. — De l'avis à peu près unanime des auteurs, les lésions siégeraient à ce niveau dans les faisceaux pyramidaux croisés. Il est certain que le territoire sclérosé correspond assez exactement à celui de ces faisceaux; cependant la dégénération ne semble pas s'accoler à la corne postérieure aussi étroitement qu'elle le fait, par exemple, dans les cas de dégénération secondaire d'origine cérébrale; si l'on rapproche cette divergence de localisation du fait que dans la Maladie de Friedreich les phénomènes spasmodiques font défaut pendant tout le cours de l'affection, on serait peut-être fondé à se demander si, au lieu d'une altération des fibres pyramidales, il ne s'agirait

[1] H. Senator, Ueber hereditäre Ataxie (Friedreichische Krankheit). *Berliner klinische Wochenschr.* 1893, n° 21.

pas là de l'altération d'autres fibres entremêlées à celles qui constituent le faisceau pyramidal croisé. Il est à désirer que de nouvelles recherches soient instituées sur ce point de l'anatomie pathologique de la Maladie de Friedreich.

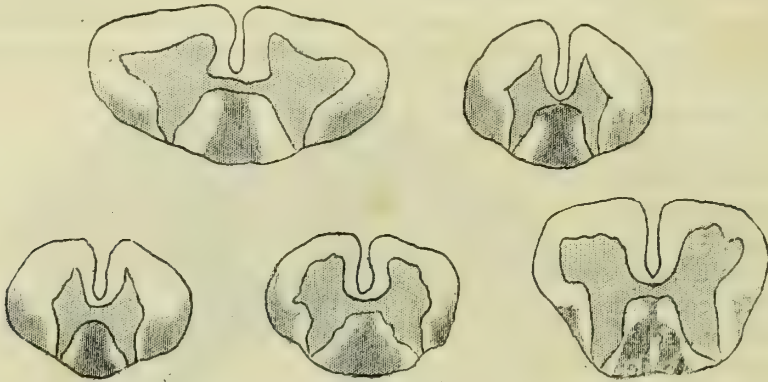


Fig. 119. — Coupes de la moelle dans un cas de Maladie de Friedreich (cas I de Rütimeyer); — partie supérieure du renflement cervical; — région intermédiaire entre la moelle cervicale et la moelle dorsale; région dorsale moyenne; — région située entre la moelle dorsale et la moelle lombaire; — moelle lombaire moyenne.

D. *Zone marginale de Lissauer.* Pour ce qui touche les altérations des fibres de cette zone, les descriptions des différents auteurs sont loin d'être concor-

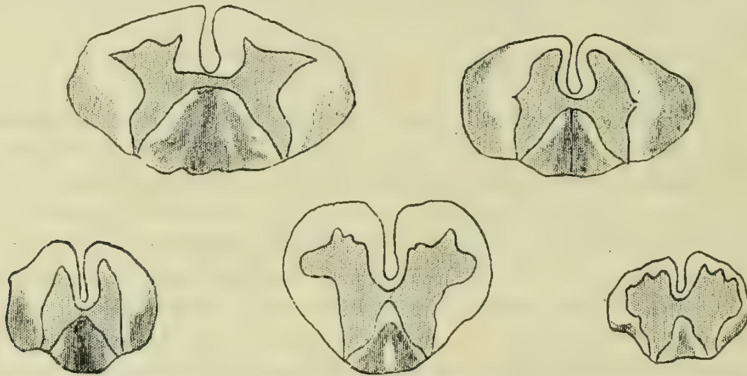


Fig. 120. — Coupes de la moelle dans un cas de Maladie de Friedreich. — Partie inférieure du renflement cervical; — moelle dorsale supérieure; — moelle dorsale moyenne; — moelle lombaire inférieure; — moelle sacrée.

dantes. D'après Rütimeyer et Ladame elles feraient défaut; au contraire Letulle et Vaquez, Blocq et Marinesco disent avoir nettement observé la lésion de ces fibres, du moins dans la région lombaire; celles-ci paraissaient au contraire en bon état dans les régions dorsale et cervicale. L'opinion de ces derniers auteurs, étant donnée la date récente de leurs examens, mérite toute créance.

E. *Substance grise.* — Ses altérations doivent être étudiées dans ses différentes parties :

a) *Corne postérieure.* — Elle est diminuée de volume et le nombre des cellules qu'on y rencontre semble moindre qu'à l'état normal.

b) *Colonne de Clarke.* — Elle présente deux modifications importantes : d'une part les fibres nerveuses qui normalement y forment une abondante intrication ont, dans la Maladie de Friedreich, en partie disparu, comme cela a lieu dans le tabes; mais, contrairement à ce qui se voit dans cette affection, le nombre des cellules nerveuses ganglionnaires est notablement moindre (ce qui permet d'expliquer la dégénération des fibres des cordons cérébelleux directs et de Gowers dont ces cellules constituent les centres trophiques); de plus, celles de ces cellules qui restent sont plus petites et montrent une atrophie de leurs prolongements.

c) *Corne antérieure.* — Friedreich, Rütimeyer prétendent y avoir constaté quelques altérations, notamment une atrophie des cellules ganglionnaires; mais on ne saurait dire actuellement si ces faits sont ou non exceptionnels.

F. *Canal de l'épendyme.* — On a noté dans quelques cas des altérations de celui-ci dont quelques-unes, l'ectopie latérale et la bifidité, semblent tenir également à des vices de développement, quelquefois aussi il existerait des lésions périépendymaires.

G. *Méninges spinales.* — L'accord fait défaut sur cette question; dans certaines autopsies les méninges sont déclarées intactes, dans d'autres au contraire on leur décrit un épaississement plus ou moins marqué, surtout au voisinage des cordons postérieurs.

Même dissentiment sur l'état des *racines postérieures*; pour certains auteurs on ne constate à leur niveau aucune lésion, pour d'autres (Letulle et Vaquez) elles sont atteintes d'une façon irrégulière, enfin pour Blocq et Marinesco leurs lésions sont aussi intenses que dans le tabes.

Quant aux *nerfs périphériques*, bien qu'on ait cherché à baser sur leur intégrité l'explication de l'absence ordinaire de douleurs fulgurantes dans la Maladie de Friedreich (Letulle et Vaquez, Dejerine), cette intégrité ne serait rien moins que démontrée, d'après Blocq et Marinesco.

La nature même de la sclérose dont nous venons d'étudier la localisation dans la moelle a fait l'objet de discussions. Dejerine et Letulle, s'appuyant, entre autres arguments, sur la disposition de ce tissu scléreux en « tourbillons » et sur l'intégrité, dans le territoire ainsi envahi, des septa conjonctifs et des vaisseaux, du moins dans le domaine des cordons postérieurs, pensent avoir découvert là « une sclérose névroglique pure de la moelle, la seule sclérose de ce genre connue jusqu'ici »; pour ces auteurs, les lésions de la Maladie de Friedreich relèveraient donc de deux processus différents : l'un localisé dans les cordons postérieurs et consistant en une gliose (sclérose d'origine ectodermique), l'autre localisé dans les faisceaux pyramidaux croisés et dans les faisceaux cérébelleux directs et consistant en une sclérose d'origine vasculaire.

Cette opinion a été battue en brèche par Blocq et Marinesco, Achard, Weigert : ces auteurs sont arrivés, chacun par des voies différentes, à cette conclusion que, dans la Maladie de Friedreich, la sclérose ne saurait être considérée comme de nature essentiellement névroglique; Weigert a même montré que dans un certain nombre d'autres affections médullaires, notamment dans la sclérose en plaques, la prolifération de la névroglie était notablement plus prononcée que dans la Maladie de Friedreich.

Quoi qu'il en soit de cette discussion, le fait est qu'on ignore actuellement la

nature de cette maladie; il est notamment impossible de dire s'il s'agit là de lésions nées sur place ou de dégénérations secondaires consécutives à l'altération de parties du système nerveux très éloignées les unes des autres (ganglions spinaux, cellules des cornes postérieures et des colonnes de Clarke, cervelet).

Traitement. — On a déjà vu que la marche de la maladie de Friedreich était essentiellement progressive et fatale; il en est ainsi du reste pour les autres maladies familiales. Tous les traitements employés contre elle sont restés sans résultat. La *suspension* semble cependant avoir, dans quelques cas, amené l'amélioration de certains symptômes. Malheureusement, dans l'ignorance où l'on est de la cause de cette maladie, il est impossible d'instituer contre elle, chez les sujets qui en sont atteints, ou chez leurs ascendants, une thérapeutique rationnelle.

IV

DÉGÉNÉRATIONS SECONDAIRES DE LA MOELLE

On est convenu de décrire sous ce nom un certain nombre d'altérations de la moelle envisagées à un point de vue particulier. Il s'agit, en effet, de la simple constatation anatomique des lésions consécutives à la séparation des fibres nerveuses de leurs centres trophiques. A ce compte, on devrait ranger parmi les dégénérations secondaires un bon nombre de prétendues maladies de la moelle dans lesquelles les altérations spinales ne sont que des dégénérations dues à des lésions de centres trophiques extramédullaires, par exemple le tabes, affection dans laquelle le *primum movens* semble être surtout un processus morbide atteignant la moelle par l'intermédiaire des racines postérieures.

Quoi qu'il en soit, l'usage a prévalu de décrire comme dégénérations secondaires les lésions médullaires consécutives aux lésions du cerveau et celles provenant de la section plus ou moins complète de la moelle; on peut y ajouter celles dues aux altérations des racines spinales, et au besoin celles qui procèdent de l'amputation des membres; mais l'étude de ces dernières est ordinairement placée dans le chapitre consacré aux affections des nerfs périphériques, nous n'aurons donc pas à nous en occuper ici.

On divise les dégénérations secondaires de la moelle en deux grandes classes, suivant qu'on les étudie entre le point où porte la lésion primitive et le cerveau (dégénérations ascendantes), ou bien entre le point où porte la lésion primitive et les régions sous-jacentes de la moelle (dégénérations descendantes).

I. Dégénérations descendantes. — A. **Dégénérations descendantes consécutives aux lésions cérébrales** : Ces dégénérations n'intéressent, dans la moelle, qu'un seul ordre de fibres, celles qui constituent le *faisceau pyramidal*. On sait quel est le trajet de ce faisceau. Prenant naissance dans les circonvolutions motrices, il descend dans la capsule interne dont il occupe les deux tiers antérieurs du segment postérieur, puis il gagne la partie moyenne de l'étage

inférieur du pédoncule, la protubérance et enfin les pyramides du bulbe. Un peu plus bas, au niveau du point connu sous le nom de décussation des pyramides, une portion de ses fibres se jette dans le cordon latéral du côté opposé et prend le nom de *faisceau pyramidal croisé*, l'autre portion continue son trajet le long du sillon antérieur sous la dénomination de *faisceau pyramidal direct*.

Historique. — L'étude de la dégénération du faisceau pyramidal consécutive aux lésions du cerveau a été tout d'abord entreprise par Türck (1851-1853); les travaux de Charcot, Vulpian, Leyden, Cornil, etc., contribuèrent à étendre nos connaissances à cet égard; le mémoire de Bouchard (1866) est demeuré célèbre. Plus récemment, dans sa thèse, Brissaud [1] apporta des documents nouveaux et traita à fond la question de la dégénération du faisceau pyramidal. Cette question a d'ailleurs fait un grand pas à la suite des travaux de Flechsig sur l'anatomie et le développement de ce faisceau chez le fœtus.

Pour qu'une lésion du cerveau produise dans la moelle une dégénération secondaire du faisceau pyramidal, il faut évidemment que cette lésion siège sur le trajet des fibres pyramidales, et de plus il est nécessaire qu'elle soit destructive; c'est ainsi qu'en général une compression modérée, telle par exemple que celle produite par les tumeurs cérébrales, ne détermine pas de dégénération secondaire. Quelques auteurs pensent que la destruction de la substance grise de l'écorce des circonvolutions motrices suffit pour produire la dégénération, d'autres croient que la lésion de la substance blanche de ces circonvolutions est indispensable.

Le laps de temps nécessaire pour constater les premières traces de la dégénération médullaire serait de cinq à six jours (Bouchard) après le moment où est survenue la lésion cérébrale qui lui donne naissance.

Ces premières traces consistent dans la présence de corps granuleux au niveau des territoires soumis à la dégénération ; en même temps, il y a disparition des cylindres-axes des fibres frappées par le processus morbide. Conjointement le tissu interstitiel s'épaissit et le territoire dégénéré prend une apparence scléreuse, ainsi qu'on peut s'en assurer notamment par l'intense coloration rouge que lui communique le carmin. Pour quelques auteurs, il s'agirait là d'une véritable inflammation du tissu conjonctif; pour d'autres, d'une simple prolifération de celui-ci destinée à combler les vides produits par la disparition des tubes nerveux dégénérés. Dans l'aire du faisceau sclérosé il resterait toujours, ainsi que l'a expressément noté Babinski, un assez grand nombre de tubes à myéline uniformément répartis.

Dans les moelles dans lesquelles le développement du faisceau pyramidal s'est fait d'une manière normale, on peut suivre la sclérose du faisceau pyramidal croisé jusque dans la moelle sacrée, tandis que le faisceau pyramidal direct ne se prolongeant guère que jusqu'à la partie moyenne de la région dorsale, on ne retrouve pas sa sclérose au-dessous de ce point. Mais il existe à ce point de vue de nombreuses exceptions : on sait, en effet, que tantôt la décussation est complète, tantôt elle fait défaut; suivant que l'on a affaire à l'un ou

(1) Brissaud, *Thèse de Paris*, 1879.

à l'autre cas, on voit le faisceau pyramidal direct cesser dès la région cervicale et ne présenter qu'une faible épaisseur, ou bien au contraire se prolonger bien au-dessous de la région dorsale moyenne et être très fourni.

Parfois encore la distribution réciproque du faisceau pyramidal direct et du faisceau pyramidal croisé dans les deux côtés de la moelle n'est plus symétrique, le faisceau pyramidal croisé d'un côté est plus volumineux que son



Fig. 121. — Coupes de moelle (d'après Flechsig) montrant la distribution du faisceau pyramidal. — De gauche à droite : régions lombaire, dorsale cervicale. — *A*, faisceau pyramidal direct; — *B*, faisceau pyramidal croisé.

similaire du côté opposé; dans ce cas le faisceau pyramidal direct correspondant est moins gros que son similaire situé du côté du faisceau pyramidal croisé dont les dimensions sont les plus fortes.

Au point de vue clinique, il semble que les variations dans le mode de distribution des fibres du faisceau pyramidal se signalent par quelques modifications du tableau symptomatique classique. C'est ainsi, par exemple, que certains individus atteints d'une lésion dans un hémisphère cérébral font une *hémiplégie bilatérale* ou *diplégie*; ces faits ont été particulièrement étudiés par Pitres, Dignat, Friedländer, etc.... Le premier de ces auteurs a montré qu'il s'agissait d'une dégénération des deux cordons pyramidaux croisés consécutive à une lésion unilatérale du cerveau. Dans ces cas, le faisceau pyramidal direct peut se comporter de façon analogue, quelquefois les deux faisceaux pyramidaux directs sont également atteints; il se trouve donc que les fibres émanées d'un seul hémisphère peuvent se porter dans les quatre régions dans lesquelles, sur une coupe de la moelle, se trouvent comprises les fibres pyramidales.



Fig. 122. — Coupe de la moelle (renflement cervical) dans un cas d'hémiplégie par lésion de l'hémisphère gauche. La dégénération secondaire porte sur le faisceau pyramidal direct *C* et sur le faisceau pyramidal croisé B, et en outre sur le faisceau pyramidal croisé *A* du côté sain.

Mais il n'y a pas lieu d'insister ici davantage, car il s'agit là presque autant d'anatomie pure que de pathologie médullaire. Une autre question qui relève plus directement peut-être de cette dernière est celle de la concomitance de la dégénération secondaire du faisceau pyramidal avec une *amyotrophie*.

Les faits de ce genre ne sont pas extrêmement rares; voici comment ils se présentent d'ordinaire :

Un individu, à la suite d'une lésion cérébrale en foyer, a été atteint d'une hémiplégie ; au bout d'un temps plus ou moins long on constate que les éminences thénar et hypothénar s'aplatissent, que les espaces interosseux se creusent, et quoiqu'on n'observe pas en général un degré d'atrophie musculaire aussi intense que dans la main dite de Duchenne-Aran, l'aspect de cette extrémité ne laisse pas d'être assez caractéristique : les muscles de l'avant-bras et même ceux du bras et ceux de la jambe peuvent participer à ce processus.

Quelle est la raison de cette amyotrophie qui se montre chez quelques hémiplégiques seulement, tandis qu'elle fait défaut chez la grande majorité des individus atteints de cette affection ? D'après Charcot, et sa manière de voir a été confirmée par des observations de Pierret, Pitres, Brissaud, etc..., il existerait dans ces cas une lésion bien caractérisée des cellules des cornes antérieures de la moelle ; le professeur de la Salpêtrière a exprimé l'opinion que cette lésion est consécutive à la dégénération des fibres pyramidales et due à ce que l'inflammation de ces fibres se propage à la substance grise. Cette opinion était admise d'une façon à peu près générale, lorsque Babinski, dans l'autopsie d'un cas d'hémiplégie compliquée d'amyotrophie, affirma n'avoir constaté aucune lésion des cornes antérieures de la moelle non plus que des nerfs périphériques ; des faits du même genre ont été publiés par Quincke, Roth, Muratow, Darkschewitsch Borgherini, etc.... Pour Babinski, dans ces cas, il s'agirait d'une modification dynamique des centres trophiques des muscles.

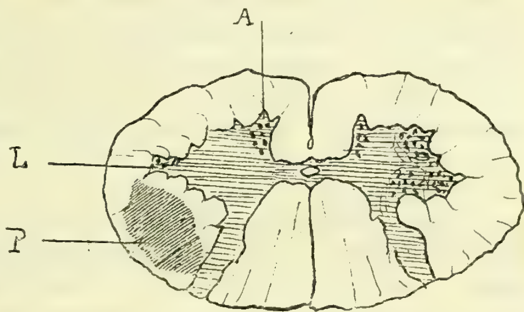


Fig. 125. — Coupe de la moelle (région cervicale) dans un cas d'hémiplégie gauche accompagnée d'amyotrophie (d'après Pitres). — Dans la corne antérieure du côté gauche (côté de la dégénération du faisceau pyramidal croisé *P*) quelques cellules du groupe antérieur *A* et du groupe latéral L sont seules conservées, toutes les autres sont atrophiées.

Enfin une troisième opinion a été soutenue par Dejerine : cet auteur dit en effet avoir, dans quatre cas où l'hémiplégie s'accompagnait d'atrophie musculaire, trouvé une névrite périphérique sans lésion des cornes ou des racines antérieures et considère l'amyotrophie des hémiplégiques comme due directement à cette névrite périphérique.

Il est un fait certain, mis surtout en lumière par les recherches de Fürstner et Knoblauch, c'est que la dégénération du faisceau pyramidal, lorsqu'elle dure depuis un laps de temps suffisant, produit une diminution marquée du volume de la corne antérieure correspondante. Cette action sur la corne antérieure est-elle capable d'amener secondairement l'atrophie des muscles paralysés ? C'est ce que l'on ne saurait dire. Peut-être y a-t-il aussi une part de vérité dans l'opinion qui veut que cette atrophie musculaire soit simplement l'expression d'un trouble trophique d'origine cérébrale dû à la lésion de l'un des hémisphères ; pour Guizzetti, cette action du cerveau sur le trophisme musculaire s'exercerait par l'intermédiaire de la moelle sans qu'il soit besoin de lésions grossières de celle-ci.

Enfin, il convient de rappeler que dans un certain nombre de cas (Borgherini, Eisenlohr [1]), l'atrophie musculaire précoce s'est montrée chez des hémiplégiques dont la lésion cérébrale intéressait plus ou moins la *couche optique*. Il y a là une coïncidence qui mérite attention, et appelle de nouvelles recherches.

B. **Dégénérations descendantes consécutives aux lésions transverses de la moelle :**

De grandes variétés peuvent se produire à cet égard, suivant que la lésion transverse est plus ou moins prononcée et par conséquent intéresse sur une plus ou moins grande épaisseur les cordons blancs et la substance grise. Dans l'exposé qui va suivre, on supposera qu'il s'agit d'une lésion transverse complète de la moelle.

Il faut en outre remarquer que, dans l'étude des dégénérations systématiques ascendantes et descendantes consécutives à une lésion transverse de la moelle, la portion de la moelle immédiatement contiguë au point sur lequel a porté cette lésion est ordinairement le siège d'une inflammation diffuse plus ou moins étendue; il ne saurait donc être question de rechercher à ce niveau une localisation précise du processus morbide. Dans cette portion de la moelle on se trouve en présence de ce que Schiefferdecker a très justement appelé « la zone de dégénération traumatique ».

Les parties de l'axe spinal dans lesquelles se montre la dégénération secondaire consécutivement aux lésions transverses de la moelle sont le cordon latéral, le cordon antéro-latéral et le cordon postérieur; quant aux dégénérations qui peuvent et doivent se produire dans la substance grise, nous ne les connaissons pas encore.

a. ***Cordon antéro-latéral.***

α. *Faisceau pyramidal.* — Les fibres de ce faisceau sont parmi celles qui dégénèrent le plus facilement, même après les lésions transverses incomplètes. Le territoire du faisceau pyramidal croisé et celui du faisceau pyramidal direct [pourvu, bien entendu, que la lésion initiale siège au-dessus du point où ce dernier faisceau disparaît d'ordinaire (partie moyenne de la région dorsale)], sont l'un et l'autre atteints par la dégénération. Cependant la dégénération du faisceau pyramidal croisé ne se présente pas ici (Bouchard) tout à fait avec les mêmes caractères que dans les cas, dont il a été question plus haut, où elle est consécutive à une lésion cérébrale. En effet, la dégénération secondaire à une lésion transverse occupe dans le faisceau latéral un espace beaucoup plus considérable, et notamment empiète notablement en avant sur le territoire du faisceau pyramidal croisé proprement dit. Il est vraisemblable que cela est dû, pour une part à ce qu'ici la destruction du faisceau pyramidal a été plus complète que dans les cas où elle est consécutive à une lésion cérébrale (car il est fort rare que celle-ci soit assez étendue pour intéresser toutes les fibres pyramidales), pour une autre part à ce fait que, dans le cas de lésion transverse, certaines fibres, situées dans le cordon latéral et plus ou moins mélangées à celles du faisceau pyramidal, dégénèrent en même temps que celui-ci, bien qu'au point de vue de leur origine elles en soient fort distinctes.

(1) Eisenlohr, Beiträge zur Hirnlocalisation. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk.*, 1893, t. III, p. 260.

Parmi ces groupes de fibres situées dans le cordon antéro-latéral et ne dépendant pas des fibres pyramidales, il convient de citer :

β. *Le faisceau intermédiaire du cordon latéral* (Löwenthal). — Ce faisceau occupe surtout la partie moyenne du cordon latéral, laissant en dehors la place libre pour le faisceau de Gowers et pour le faisceau cérébelleux direct; il est vraisemblable qu'un certain nombre de fibres de ce faisceau intermédiaire sont mélangées à celles du faisceau pyramidal croisé, et peut-être aussi à celles du faisceau de Gowers.

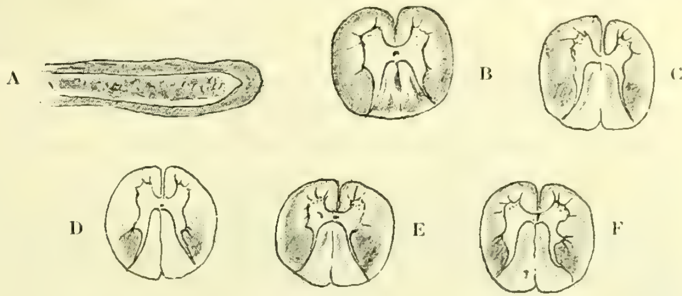


Fig. 124. — Coupes de la moelle dans un cas de fracture du rachis ayant déterminé un écrasement de la moelle entre la 8e cervicale et la 1re dorsale (d'après Tooth). *A*, point où a porté l'écrasement; — *B*, 1re dorsale, la plus grande partie des cordons blancs est altérée; on est là encore dans la zone de dégénération traumatique; — *C*, 2e dorsale : dans le cordon antéro-latéral, la zone des faisceaux cérébelleux direct et de Gowers est déjà à peu près libre de toute dégénération. Dans le cordon postérieur on voit de la façon la plus nette la dégénération « en virgule »; — *D*, 3e dorsale, mêmes remarques; — *E*, 6e dorsale; la dégénération est nettement localisée au faisceau pyramidal croisé, au faisceau intermédiaire du cordon latéral, au faisceau descendant sulco-marginal et au faisceau pyramidal direct; — *F*, 7e dorsale : la dégénération du faisceau pyramidal est toujours très nette, celle du faisceau intermédiaire et surtout celle du faisceau sulco-marginal sont beaucoup moins apparentes.

γ. *Dans le cordon antérieur*, indépendamment des fibres du faisceau pyramidal direct, on en trouve d'autres qui, suivant toute vraisemblance, n'appartiennent pas à ce faisceau. Ces fibres, qui ont été désignées sous le nom de fibres du faisceau marginal (Löwenthal), plus exactement, fibres du *faisceau marginal descendant*, occupent la périphérie du cordon antérieur le long du sillon antérieur, et probablement s'étendent un peu aussi le long du bord antérieur de la moelle. Il est très vraisemblable qu'il s'agit là de fibres commissurales longitudinales prenant naissance dans les « cellules du cordon antérieur ». D'après Marchi [1], un certain nombre de ces fibres proviendraient en outre du cervelet par l'intermédiaire du pédoncule cérébelleux inférieur.

b. **Cordon postérieur.** — On a signalé dans plusieurs cas de lésion transverse de la moelle la présence d'une dégénération descendante dans le cordon postérieur (Westphal, Kahler et Pick, Strümpell, Schultze [2], Tooth, Daxenberger, Bruns). Bien que l'existence de cette dégénération semble parfaitement établie, par suite du petit nombre de cas dans lesquels elle a été observée, ses modalités ne sont pas encore parfaitement connues; cependant on peut dès à présent signaler les suivantes :

C'est lorsque la lésion transverse siège dans la région cervicale ou dans la région dorsale supérieure que cette dégénération prend naissance. Sur une coupe transversale de la moelle, on voit le territoire sclérosé se présenter avec l'aspect suivant :

(1) Marchi, Origine e decorso dei peduncoli cerebellari. *Rivista sperimentale di Freniatria e Med. leg.*, vol. XVII, p. 367.

(2) Schultze, *Archiv für Psychiatrie*, 1883.

Il a la forme d'une virgule (d'où le nom de *dégénération en virgule*), c'est-à-dire qu'une de ses extrémités, l'antérieure, est grosse et arrondie, tandis que l'autre, la postérieure, est mince et effilée; de plus, il éprouve une courbure



Fig. 125. — Coupes de la moelle dans un cas de compression entre la dernière vertèbre cervicale et la première dorsale par une carie ancienne de la première vertèbre dorsale (Daxenberger). — De gauche à droite : 1° moelle dorsale supérieure montrant une dégénération dans les faisceaux pyramidaux direct et croisé et dans le faisceau intermédiaire du cordon antéro-latéral; dans le cordon postérieur les faisceaux en virgule sont atteints ainsi que le territoire elliptique englobant le sillon postérieur; — 2° moelle dorsale inférieure, dégénération du faisceau pyramidal direct à droite et des deux faisceaux pyramidaux croisés; dans le cordon postérieur, même dégénération du territoire elliptique juxtasulcique, mais sur cette coupe ce territoire se rapproche de la commissure postérieure; 3° moelle lombaire supérieure, dégénération du faisceau pyramidal croisé, dégénération du territoire elliptique périsulcique.

telle que sa concavité regarde en dehors. Ce territoire se trouve englobé de toutes parts dans le cordon postérieur. En effet, son extrémité antérieure n'atteint ni la commissure postérieure, ni le sillon postérieur, tout en étant dirigée vers l'angle de réunion de ces deux portions de la moelle; quant à son extrémité postérieure, qui se porte vers la périphérie du cordon postérieur, elle n'atteint pas davantage celle-ci. Dans toute sa longueur le faisceau en virgule ainsi observé sur une coupe transversale, est à peu près parallèle à la direction de la corne postérieure, c'est-à-dire que son extrémité antérieure se rapproche plus que la postérieure du sillon médian. Les théories par lesquelles on a cherché à expliquer cette dégénération descendante en virgule du cordon postérieur sont loin de s'accorder. Pour Schultze, les fibres à la destruction desquelles elle est due seraient les branches descendantes des racines postérieures ; pour Tooth [1], il s'agirait plutôt de fibres commissurales. Il me semble fort vraisemblable que les fibres en question prennent naissance dans les *cellules de la substance grise médullaire* (cellules du cordon postérieur), aussi dans les cas où cette dégénération se montre, y aurait-il lieu d'incriminer l'état de la substance grise.

A cette dégénération dans le cordon postérieur il faut peut-être ajouter celle d'un faisceau de fibres juxta-sulciques (fibres de la zone médiane de Flechsig?) observée dans un cas de Daxenberger (section de la moelle entre la cerv. VIII et la dors. I).

Tout porte à croire qu'en outre des dégénérations qui viennent d'être décrites dans les faisceaux blancs, il existe également dans l'intérieur de la substance grise des régions qui, dans les cas de lésion transverse de la moelle, subissent des altérations secondaires; mais jusqu'à présent on manque de documents à cet égard.

c. ***Dégénérations ascendantes consécutives aux lésions des racines postérieures.***

[1] Tooth, *Secondary Degeneration of the Spinal cord*, 1889.

Ces dégénérations ont été tout d'abord étudiées par Singer; les résultats trouvés par cet auteur ont été confirmés par les recherches expérimentales ultérieures de Tooth et Horsley, de Singer et Münzer, de Berdez, etc... sur différents animaux, et s'accordent fort bien avec ce que nous ont enseigné les faits cliniques (Kahler, Schultze, etc...).

L'expérimentation nous apprend que la section ou la destruction des racines postérieures est suivie d'une dégénération centripète de celles-ci. Cette dégénération est due à ce que les centres d'origine des fibres des racines postérieures sont, pour la plupart, contenus dans les ganglions spinaux : si donc ces fibres sont séparées de leurs centres, elles ne tardent pas à dégénérer, et comme elles se rendent dans la moelle, leur altération pourra être suivie dans l'intérieur de l'axe spinal. On l'y voit présenter des localisations très précises.

Pour bien comprendre ces localisations, il convient de se rappeler que, d'après Singer et Münzer, on doit dans chaque racine postérieure distinguer trois ordres de fibres :

1. Les fibres courtes qui, peu après leur entrée dans la moelle au voisinage de la corne postérieure, ne tardent pas à gagner cette corne et par conséquent à se perdre dans la substance grise de celle-ci; ces fibres restent donc, pendant tout le faible trajet qu'elles accomplissent dans la moelle, plus ou moins accolées à la corne postérieure.

2. Les fibres moyennes ont un trajet un peu plus long, mais une terminaison analogue, c'est-à-dire qu'elles aboutissent également dans la substance grise de la corne postérieure; pendant tout leur parcours elles sont comprises dans le cordon de Burdach.

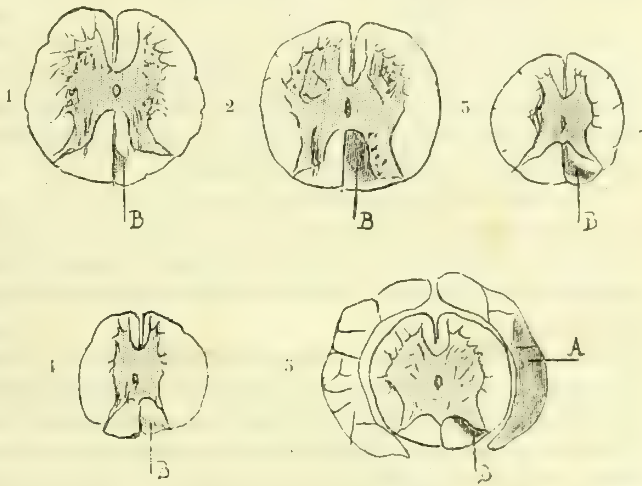


Fig. 126. — Coupes de la moelle chez un singe sur lequel Horsley avait pratiqué la section de toutes les racines postérieures de la queue de cheval du côté droit à 1 centimètre au-dessus de l'extrémité inférieure du conus (d'après Tooth). — 1) 3ᵉ lombaire : *A*, coupe des racines atteintes par la dégénération consécutivement à leur section; ces racines groupées autour de la moelle remontent le long de celle-ci jusqu'à ce qu'elles y aient pénétré l'une après l'autre; — *B*, dégénération du cordon postérieur dans la partie où il confine à la corne postérieure (entrée des racines postérieures de la moelle, zone cornu-radiculaire); — 2) 3ᵉ lombaire : le cordon postérieur présente une zone de dégénération *B* plus considérable qu'au niveau de la 5ᵉ lombaire, parce qu'alors le cordon n'avait pas encore reçu toutes les fibres radiculaires postérieures *A* atteintes par la dégénération. Dans la 3ᵉ lombaire la zone dégénérée *B* commence à se rapprocher de la ligne médiane; — 3) 11ᵉ dorsale : la zone de dégénération *B* a complètement quitté le voisinage du cordon postérieur pour se rapprocher du sillon médian postérieur; — 4) 8ᵉ dorsale; — 5) 4ᵉ cervicale; la zone de dégénération *B* s'est localisée dans la partie postérieure du cordon de Goll.

3. Les fibres longues sont, comme l'indique leur nom, celles qui ont le plus long trajet; un certain nombre d'entre elles, parties des régions inférieures de la moelle, se dirigent en dedans et se groupent pour constituer le faisceau de Goll; ces fibres se terminent dans le noyau du faisceau de Goll; quant aux

fibres longues provenant des racines supérieures, il semble que leur terminaison se fasse dans le noyau du faisceau de Burdach.

S'il survient une lésion détruisant un certain nombre de racines postérieures [1] les différents ordres de fibres qui proviennent de celles-ci vont dégénérer. Primitivement situé au voisinage de la corne postérieure, point d'entrée des fibres, le territoire de la dégénération ne tarde pas à se séparer de celle-ci. Tout d'abord, il se trouve contenu dans les limites du cordon de Burdach; plus haut, se portant toujours en dedans, il finit par abandonner plus ou moins celui-ci et, si la lésion initiale a porté sur les racines lombaires, la zone de dégénération finit par être entièrement contenue dans le faisceau de Goll, remontant avec celui-ci jusque dans le bulbe et disparaissant seulement au niveau de cette partie de la substance grise bulbaire connue sous le nom de noyau du cordon de Goll. Il semble aussi que les racines même supérieures de la moelle donnent directement des fibres au faisceau de Goll, mais ces fibres sont en petit nombre.

Toutes ces lésions se montrent, bien entendu, du côté de la moelle correspondant aux racines atteintes; mais on peut aussi en trouver d'analogues, quoique moins accentuées, dans le cordon postérieur du côté opposé, sans doute par suite de l'entre-croisement des fibres radiculaires postérieures (Tooth, Oddi et Rossi [2], Pierre-Marie, Berdez).

Voilà pour les branches ascendantes des racines postérieures; quant à la dégénération de leurs branches descendantes, on est peu fixé à cet égard et de nouvelles recherches s'imposent; d'après Berdez [3], les fibres de cette nature occuperaient le cordon postérieur depuis l'angle antérieur de celui-ci jusqu'au milieu de sa périphérie.

L'altération du faisceau cérébelleux direct a été décrite par quelques auteurs, son existence ne paraît pas bien établie; pour qu'elle se montre, il faut que les cellules des colonnes de Clarke soient atteintes.

Dans les cas où la lésion des racines est ancienne, on pourrait constater un certain degré d'atrophie dans le *cordon antérieur* du côté opposé et aussi dans celui du même côté.

Pour la *substance grise*, elle présente également des modifications : la corne postérieure est atrophiée du côté de la section des racines, mais l'altération la plus intéressante est celle que l'on constate au niveau des *colonnes de Clarke*, cette altération consiste dans la disparition du réseau de fibres nerveuses qui existe normalement à ce niveau, tandis que les cellules des colonnes de Clarke restent intactes, du moins d'une façon générale. Il est évident que cette lésion ne peut se produire que lorsqu'on a affaire à la lésion des racines postérieures des régions inférieures de l'axe spinal, les seules qui soient en rapport avec les colonnes de Clarke.

[1] Voir à ce sujet les observations de PFEIFFER (Zwei Fälle von Lähmung der unteren Wurzeln, etc. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk*, 1891, t. I) et de SOTTAS (Contribution à l'étude des dégénérescences de la moelle consécutives aux lésions des racines postérieures. *Revue de médecine*, 1893, p. 290).

[2] ODDI et ROSSI, Contribution à l'étude des voies sensitives dans la moelle épinière. *Archives italiennes de biologie*, 1890.

[3] BERDEZ, Recherches expérimentales sur le trajet des fibres centripètes dans la moelle épinière. *Revue médicale de la Suisse romande*, 1892, mai, p. 301.

*d. **Dégénérations ascendantes consécutives aux lésions transverses de la moelle.*** — Ces dégénérations sont en général très nettes et d'une observation relativement fréquente; on comprendra qu'elles soient multiples, puisque la section intéresse non seulement les fibres propres de la moelle à trajet ascendant, mais encore les fibres dont il a été question dans le chapitre précédent, qui proviennent des racines postérieures situées au-dessous du point où a porté la lésion transverse médullaire.

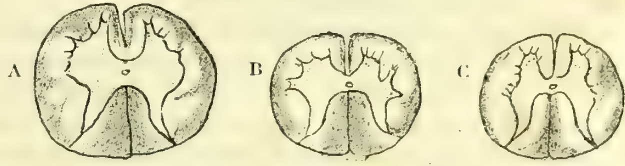


Fig. 127. — Coupes de la moelle dans le cas de fracture du rachis dont la fig. 61 montre la dégénération ascendante. — *A*. 7e cervicale : la presque totalité du cordon postérieur est dégénérée, sauf au voisinage de la corne postérieure où l'entrée dans la moelle de la 8e et de la 7e racine cervicale a amené un contingent de fibres saines. La périphérie des cordons antéro-latéraux est entièrement dégénérée; cette dégénération, en certains points, empiète sur ces cordons, de telle façon qu'on peut penser qu'on se trouve là encore un peu dans la zone de « dégénération traumatique »; — *B*, 4e cervicale : dans le cordon postérieur le voisinage de la substance grise devient de plus en plus libre. Au niveau des cordons antéro-latéraux la dégénération se localise à la périphérie de la moelle; — *C*, 2e cervicale : dans le cordon postérieur, la dégénération est presque entièrement limitée au faisceau de Goll. Celle du cordon antéro-latéral (dégénération du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers) ne s'étend plus en avant jusque sur les bords du sillon antérieur.

Toutes les régions de la substance blanche présentent des altérations; aussi bien le cordon antérieur que le cordon latéral et le cordon postérieur :

α. Cordon postérieur. — Suivant la hauteur à laquelle on examine la moelle au-dessus du point où porte la lésion transverse, on voit que la lésion peut être localisée, soit dans les deux faisceaux qui constituent ce cordon, soit dans l'un d'eux seulement :

a. *Faisceau de Burdach.* — Immédiatement au-dessus de la lésion transverse, ce faisceau est à peu près entièrement altéré, mais comme, à chaque racine postérieure qui entre dans la moelle, il survient de nouvelles fibres non altérées et que celles-ci se placent immédiatement en dedans de l'extrémité de la corne postérieure, il s'ensuit que peu à peu les fibres dégénérées se trouvent refoulées en dedans; la région postéro-externe du faisceau de Burdach est donc celle dans laquelle les vestiges de la dégénération ascendante disparaissent tout d'abord. Quant à la région antérieure de ce faisceau, celle qui confine à la commissure postérieure, elle demeure altérée sur un trajet un peu plus long (en général sur une hauteur correspondant à l'entrée de deux à quatre paires rachidiennes); cela tient à ce que les fibres qui constituent cette région antérieure n'appartiennent pas au système des fibres postérieures, mais à celui des fibres commissurales reliant entre eux les divers étages de la substance grise; or l'affluence des fibres de cette catégorie semble moins rapide et moins abondante que celle des fibres radiculaires postérieures.

b. *Faisceau de Goll.* — Lorsqu'on examine des coupes appartenant à des régions de la moelle situées beaucoup au-dessus du point où a porté la lésion transverse, le faisceau de Burdach est redevenu complètement libre, seul le faisceau de Goll est dégénéré. Si la lésion transverse siège dans les régions tout à fait inférieures de la moelle, les fibres du faisceau de Goll atteintes par la dégénération occupent seulement la partie postérieure et médiane du faisceau de Goll, ce qui prouve que c'est là que sont situées les fibres de ce

faisceau dont le trajet est le plus long, celles qui réunissent les extrémités supérieure et inférieure de la moelle.

β. Cordon antéro-latéral. — Dans le cordon postérieur on avait affaire surtout à des fibres d'origine extramédullaire (provenant des racines postérieures); dans le cordon latéral les systèmes atteints par la dégénération tirent leur principale origine de la moelle elle-même.

a. *Faisceau cérébelleux direct.* — Ce faisceau, qui est situé à la périphérie de la moelle, est constitué par un segment d'anneau dont la longueur comprend environ la sixième partie de la circonférence médullaire. Comme il ne se montre guère qu'à partir de la huitième à la dixième paire dorsale, on ne devra pas s'attendre à rencontrer sa dégénération dans les cas où la lésion transverse siégera plus bas que ce point. Cependant Barbacci l'a constatée dans un cas où la lésion transverse se trouvait au niveau de la douzième paire dorsale.

La dégénération de ce faisceau peut être suivie jusqu'au bulbe, il se loge alors dans le corps restiforme et se porte avec celui-ci dans le cervelet, et, d'après Flechsig, se terminerait dans le vermis superior.

Les centres trophiques du faisceau cérébelleux direct semblent être les cellules des colonnes de Clarke : la dégénération sera donc d'autant plus étendue que celles-ci auront été altérées sur une plus grande hauteur.

b. *Faisceau de Gowers.* — Sous le nom de faisceau de Gowers ou de faisceau antéro-latéral ascendant, on désigne un système de fibres occupant, comme le faisceau cérébelleux direct, la périphérie de la moelle, mais situé en avant de ce dernier. Le faisceau de Gowers est ordinairement renflé à sa partie postérieure, aminci au contraire à son extrémité antérieure qui va en s'effilant jusqu'au voisinage du sillon antérieur. La hauteur sur laquelle on trouve ce faisceau est notablement plus étendue que celle du faisceau cérébelleux direct; en effet, on constate son existence jusque dans la partie inférieure du renflement lombaire (Bechterew)(?) — quant à sa limite supérieure, elle n'est pas encore très bien déterminée. Un certain nombre de ses fibres, les plus fines (Tooth), se rendraient dans le nucleus lateralis; quant aux autres, elles gagneraient le cervelet par l'intermédiaire du pédoncule cérébelleux supérieur. L'origine des fibres du faisceau de Gowers serait d'une part certaines cellules ganglionnaires de la corne antérieure, d'autre part les cellules des colonnes de Clarke; ce faisceau qui, jusqu'à un certain point, est confondu avec le faisceau cérébelleux direct, se trouverait donc avoir des origines communes avec celui-ci.

c. *Fibres sulco-marginales ascendantes.* — Ces fibres sont situées dans le cordon antérieur au voisinage du sillon antérieur; il semble que ce soient des fibres courtes ou tout au moins de longueur moyenne, car leur dégénération ne remonte au-dessus de la lésion transverse que sur une hauteur de quelques paires rachidiennes; ce seraient donc, suivant toute apparence, des fibres commissurales destinées à faire communiquer entre eux les différents étages de la moelle, ou des collatérales provenant des « cellules du cordon antérieur ».

γ. Quant à la substance grise médullaire, les documents manquent presque entièrement sur les lésions de dégénération qui peuvent s'y rencontrer à la suite des lésions transverses de la moelle. Cependant, d'après Barbacci, on

constaterait qu'au-dessus de la lésion transverse la substance grise présente un aspect granuleux, et que le réticulum des fibres nerveuses peut à ce niveau manquer complètement; les cellules nerveuses disparaissent ou présentent des altérations régressives. Toutes ces lésions seraient plus marquées dans le domaine de la corne postérieure que dans celui de la corne antérieure. Ces altérations diminuent à mesure qu'on examine des points plus élevés de la moelle. La disparition du réticulum nerveux est, de toutes ces altérations, celle qui persiste sur la plus grande hauteur.

V

TABES DORSAL SPASMODIQUE (MALADIE DE LITTLE)

Historique. — Le nom de Tabes dorsal spasmodique a été créé par Charcot en 1875 et appliqué par lui à une affection consistant en une paralysie spasmodique des membres et surtout des membres inférieurs. Cette affection devait reconnaître pour cause une lésion primitive de la portion intramédullaire des faisceaux pyramidaux. — Quelques mois auparavant, une description du même type morbide avait été faite par Erb, qui lui donnait le nom de *paralysie spinale spasmodique.* — Dans l'esprit de ces auteurs il s'agissait là d'une affection survenant chez des adultes. Malheureusement, la plupart des autopsies faites chez des individus de cette catégorie, chez lesquels le diagnostic de Tabes spasmodique avait été porté, ont montré qu'il s'agissait d'une lésion tout autre (sclérose en plaques, myélite transverse, etc...). Actuellement, il semble donc que le Tabes dorsal spasmodique, en tant que sclérose primitive des faisceaux pyramidaux survenant chez les adultes, doive être rayé des cadres nosologiques.

Au contraire il existe une affection d'origine congénitale qui répond parfaitement à la description du Tabes dorsal spasmodique et peut sans inconvénient être désignée sous ce nom. Déjà en 1840 des cas de ce genre ont été décrits par Heine sous la dénomination de *paraplegia spastica cerebralis* [1]. C'est surtout à Little (1846-1870) que nous devons la connaissance de ce type morbide appelé par lui « congenital spastic rigidity of limbs »; d'où le nom justement employé de « Maladie de Little », nom que j'ai, le premier, je crois, essayé d'acclimater en France (Voir *France Médicale*, avril 1891). Plus récemment, les publications de Rupprecht, de Feer, de Pierre Marie, de Sachs, de Freud, de Rosenthal, de Lannois, etc., sont venues témoigner plus ou moins en faveur de la manière de voir qui vient d'être énoncée et qui tend à prévaloir. —

[1] D'après la manière de voir ancienne, le Tabes dorsal spasmodique était une affection médullaire. C'est pour cette raison que l'usage s'est conservé de le décrire parmi les maladies de la moelle, bien qu'en réalité il soit plutôt une maladie cérébrale ou mieux un arrêt de développement d'un système cérébro-médullaire. Il serait donc préférable de traiter de cette maladie à propos des affections du cerveau; pour nous conformer à l'usage, nous décrirons cependant ici cette affection, mais en la considérant surtout au point de vue de ses symptômes médullaires.

C'est le Tabes dorsal spasmodique ainsi compris qui sera exposé ci-dessous ([1]).

Symptômes. — Le caractère général de cette affection est de présenter d'une façon tout à fait prédominante le type d'une pseudo-paralysie spasmodique.

Du côté des membres inférieurs, on observe déjà dans la station debout des phénomènes assez particuliers consistant en ce que ces membres sont dans la rotation en dedans, raidis dans une légère flexion au niveau de l'articulation de la hanche et de celle du genou. Il existe en outre une adduction permanente très marquée des deux cuisses, grâce à laquelle celles-ci sont souvent comme accolées, jusqu'au niveau des genoux, tandis que, grâce à leur rotation en dedans, les jambes au-dessous des genoux s'écartent et laissent entre elles un large espace ovalaire. Par suite de cette attitude de la cuisse et de la hanche, il y a généralement aussi un certain degré d'ensellure lombaire avec raideur plus ou moins grande des muscles pelvitrochantériens et de la ceinture iliaque. Les pieds présentent ordinairement, dans les cas où les troubles moteurs sont très accentués, une tendance manifeste à l'équinisme due à la contracture des muscles jumeaux.



Fig. 128. — Attitude d'un malade atteint de tabes dorsal spasmodique, dans la position assise (collection de M. Charcot). — Les jambes ne pouvant être fléchies entièrement, restent dans un état de demi-extension, d'où le manque d'équilibre des malades.

Quand on fait marcher ces malades, on voit ces phénomènes de rigidité spasmodique s'exagérer encore. La pointe du pied traîne bruyamment et fortement contre le sol, elle est portée en avant par une sorte de mouvement de demi-cercle dont le centre serait le pied qui reste fixe. En même temps on

([1]) Pendant la correction des épreuves de cet article (le manuscrit a été remis à l'éditeur à la fin de 1892), j'ai eu connaissance de quelques travaux (L. Newmark, *American Journ. of Med. sc.*, avril 1893; — Strümpell, *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1893; — Freud, *Neurol. Centralbl.*, 1893), qui tendent à prouver que, à côté des formes congénitales isolées de rigidité spasmodique des membres, il existe une forme familiale frappant plusieurs individus d'une même famille et dans laquelle les symptômes peuvent apparaître seulement à l'époque de la puberté ou dans l'âge adulte. Il est donc nécessaire de tenir compte de cette forme au sujet du mode de production de laquelle nos connaissances sont encore trop récentes pour être bien précises.

Je dois encore signaler un travail de A. Schüle (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*) inspiré par Erb, dans lequel l'auteur soutient qu'à côté du tabes spasmodique par diplégie cérébrale tel que je l'ai conçu et exposé dans mes Leçons sur les Maladies de la Moelle, il existe certainement un tabes spasmodique par paralysie *spinale* spasmodique autonome. Aucun des cas rapportés par cet auteur ne me semble absolument probant; cependant j'avoue que je me sens actuellement (décembre 1893) beaucoup moins éloigné qu'auparavant d'admettre que l'aspect clinique du tabes dorsal spasmodique puisse être déterminé par une lésion exclusivement spinale.

remarque une forte inclinaison du corps vers le côté opposé à celui dont le pied se lève, inclinaison qui, se répétant en sens inverse à chaque pas, détermine un balancement très marqué de tout le tronc, surtout notable pour la partie supérieure de celui-ci. La tête est d'ailleurs inclinée en avant ainsi que toute la partie supérieure du tronc; les membres supérieurs sont à demi fléchis et fortement appliqués contre le tronc. Les malades semblent souvent comme poussés en avant et leurs pas se précipitent, tant par suite de l'inclinaison de la partie supérieure du tronc que par suite d'une sorte de clonus du pied qui se produit pendant les mouvements. La tendance qu'ont les membres à se porter dans l'adduction et dans la rotation en dedans fait qu'en marchant, ces malades frottent leurs cuisses l'une contre l'autre et entre-croisent leurs pieds, aussi leur arrive-t-il bien souvent de tomber. Un certain nombre d'entre eux cependant parviennent, malgré ces conditions défavorables, à une locomotion suffisante, grâce à une adresse tout à fait singulière dans la manière de mouvoir leurs pieds ainsi déviés.

Dans la position assise, on constate des troubles analogues de raideur spasmodique : grâce à l'inclinaison en avant de la tête et de la partie supérieure du tronc et à l'état de flexion permanente dans lequel se trouve l'articulation coxo-fémorale, le malade ne peut rester sur une chaise : en effet, s'il veut laisser pendre ses jambes, son tronc tombe en avant; si au contraire ses jambes sont relevées, il est menacé de tomber en arrière; à ce point de vue, et pour les mêmes raisons, il faut encore signaler la difficulté éprouvée par les individus atteints de Tabes dorsal spasmodique à s'asseoir par terre.

Pour les membres supérieurs, la rigidité spasmodique est moins prononcée quoique cependant très nette; on a vu qu'ils sont pendant la marche appliqués contre le tronc, les avant-bras sont fléchis, les mains en pronation avec une inclinaison plus ou moins prononcée vers le bord cubital. Bien que les troubles fonctionnels ne soient pas aussi marqués que ceux des membres inférieurs, ils n'en sont pas moins manifestes, notamment pour la préhension des objets et à plus forte raison dans des mouvements plus étendus, comme dans celui de lancer une pierre au loin.

Tels sont, du côté des membres, les désordres de la motilité que l'on peut constater dans les cas les plus prononcés ; il convient de dire que, chez la majorité des malades, ces désordres sont beaucoup moins intenses, et que parfois même cet état spasmodique ne se manifeste que par un peu de raideur dans la marche et surtout par l'exagération des réflexes rotuliens.

Outre les muscles des membres, un certain nombre d'autres organes peuvent présenter une raideur plus ou moins accentuée. C'est ainsi que ceux du pharynx, de l'œsophage et du larynx pourraient être intéressés, d'où la production de troubles de la déglutition, de la respiration et de la phonation. Ces troubles sont en somme assez rares. Au contraire ceux de la parole sont assez fréquents; celle-ci est alors lente, traînante et saccadée, et il semble qu'elle éprouve une certaine difficulté à sortir des lèvres du malade.

La musculature oculaire est également atteinte : dans plus de 30 pour 100 des cas Feer a pu constater l'existence d'un strabisme qui est le plus ordinairement convergent; les auteurs ne sont pas d'accord sur la cause de celui-ci. Pour Ziehl ce strabisme serait dû à des troubles de la réfraction ; pour Feer il

faudrait plutôt attribuer ce strabisme à des phénomènes de raideur musculaire analogues à ceux constatés sur les autres muscles du corps; il est assez vraisemblable que l'une et l'autre de ces théories peuvent s'appliquer suivant les cas.

Enfin les muscles de la face ne sont pas, eux non plus, indemnes de ces manifestations spasmodiques; celles-ci consistent dans des troubles de la mimique, surtout pendant le rire ou dans la colère, ou encore dans une expression stupide particulière qui se retrouve chez un certain nombre de malades, bien qu'en réalité, comme on le verra plus loin, les facultés mentales soient à peu près intactes.

Il convient d'ajouter que ces troubles de la motilité s'accompagnent quelquefois, dans les cas qui sont très marqués, de rétractions fibro-musculaires amenant des déformations permanentes du pied ou des attitudes vicieuses du genou ou de l'articulation coxo-fémorale; ces rétractions sont une nouvelle cause de gêne des mouvements. — En revanche, on ne constate pas d'atrophie musculaire du côté des muscles atteints.

En résumé, au point de vue fonctionnel, la caractéristique de cette affection est la raideur dans les mouvements beaucoup plus qu'une paralysie véritable; il ne s'agit pas d'impotence réelle, mais d'une maladresse extrême.

Quant à la réflectivité médullaire, on a vu que les réflexes tendineux sont très notablement exagérés pour les membres inférieurs; il en est de même pour les membres supérieurs; cette exagération est telle qu'on peut le plus souvent constater la production de réflexes périostiques.

Les réflexes cutanés ne présentent rien de spécial et leur intensité peut être considérée comme fort variable.

La sensibilité générale dans tous ses modes est complètement intacte; le sens musculaire n'est pas affecté, quels que soient les troubles signalés dans les mouvements.

On n'observe généralement pas non plus de troubles marqués de l'excitabilité électrique, ou du moins, ceux qu'auraient rencontrés quelques auteurs (contraction tétaniforme par la faradisation) ne semblent pas faire partie inhérente et nécessaire du Tabes dorsal spasmodique.

Les troubles vaso-moteurs font défaut ou sont insignifiants.

Les sphincters conservent un fonctionnement régulier, peut-être cependant avec quelque tendance au spasme.

Une question particulièrement intéressante est celle de savoir si dans le Tabes dorsal spasmodique il existe ou non des troubles de l'intelligence. D'une façon générale, on peut dire qu'il n'en existe guère, et que ceux que l'on rencontre sont fort légers. En tout cas ils ne sont nullement en rapport avec ce que l'on aurait supposé d'après l'aspect hébété que présentent un certain nombre des malades atteints de cette affection. Ces enfants jouissent en général de facultés mentales tout au moins ordinaires et ne sont ni des idiots ni des imbéciles; quelques-uns peuvent même avoir une intelligence notablement au-dessus de la moyenne.

Au contraire il n'est pas rare de rencontrer chez eux des défauts de caractère assez prononcés : ces malades sont souvent violents et très irritables et peuvent au point de vue moral présenter des signes de dégénération psychique.

Marche de la maladie. — Cette affection est, par définition, une maladie congénitale, mais il ne faudrait pas croire que ce soit à la naissance même qu'on en reconnaît ordinairement l'existence. En général un certain temps se passe sans que les parents soupçonnent rien d'anormal chez leur enfant; c'est au bout de quelques mois qu'ils sont frappés de la raideur des jambes du petit être lorsqu'on le change ou qu'on le baigne; c'est plus tard encore, au bout de 18 mois, 2 ans, qu'étonnés de le voir incapable de faire un pas tout seul, ils finissent par s'inquiéter et consultent un médecin.

Quelle est l'évolution de cette affection? — Ici il convient de distinguer l'évolution anatomo-pathologique et l'évolution clinique. Pour ce qui est de la première, il est peu vraisemblable qu'il se produise avec les années des modifications notables (en péjoration) dans les centres nerveux, car il s'agit là surtout d'un vice de développement. Au contraire, au point de vue clinique, on peut dire que le Tabes dorsal spasmodique est une affection présentant une tendance manifeste à la guérison. En effet, il n'est pas rare que les enfants qui en sont atteints, après avoir éprouvé, dans les premières années, une difficulté extrême de la marche, voient peu à peu cette difficulté diminuer et arrivent à jouir d'un exercice des membres suffisamment libre pour que leur existence sociale n'en soit en rien affectée. Dans les formes très atténuées, et celles-ci sont assez fréquentes, l'amélioration progressive atteint parfois un tel degré qu'on peut jusqu'à un certain point prononcer le mot de guérison, en ce sens du moins que les troubles fonctionnels ont presque entièrement disparu.

Le Tabes dorsal spasmodique ne menaçant en rien la vie, on comprend que les individus qui en sont atteints parviennent à l'âge adulte, parfois même à la vieillesse. Il ne semble pas cependant qu'en général ils vivent très vieux, et cela s'explique par ce fait que, nés dans de mauvaises conditions, ils sont généralement chétifs et que par conséquent leur résistance vitale est peu considérable.

Étiologie. — Le fait véritablement important dans l'étiologie du Tabes dorsal spasmodique consiste dans l'origine congénitale de cette affection. Cette origine est due presque toujours à un accouchement prématuré : l'enfant est né à 7 ou 8 mois seulement. Peut-être certaines conditions d'accouchement difficile ou de maladie de la mère ou du fœtus pourraient-elles, dans certains cas (Little), déterminer le Tabes dorsal spasmodique chez des enfants nés à terme.

Nature. — Anatomie pathologique. — La nature du Tabes dorsal spasmodique a, comme on l'a vu à propos de l'Historique, été considérée de différentes façons suivant que dans cette maladie on faisait ou non rentrer avec les cas d'origine purement congénitale ceux développés à l'âge adulte. Nous ne nous occuperons que des faits appartenant à la première de ces catégories.

Il s'agit ici essentiellement d'une maladie due à un défaut de développement, et c'est suivant toute vraisemblance sur le faisceau pyramidal que porte ce défaut de développement. C'est presque toujours chez des enfants nés avant terme, du 7e au 8e mois, que l'on voit survenir cette affection, et la raison en est aisée à comprendre : on sait en effet que les fibres qui constituent les différents cordons de la moelle se développent à des époques distinctes; or il se trouve que justement les fibres du faisceau pyramidal sont celles dont le

développement est un des plus tardifs, car elles ne reçoivent leur gaine de myéline qu'à la fin du 9e mois de la vie intra-utérine. Il est donc aisé de concevoir que, chez un enfant né avant terme, le développement de ce faisceau éprouve à s'accomplir une difficulté toute particulière. De même encore on peut admettre que, dans les accouchements à terme mais difficiles, lorsque le travail a duré très longtemps et que la tête s'est trouvée fortement comprimée au passage ou par l'application du forceps, les fibres du faisceau pyramidal n'étant encore qu'incomplètement protégées par l'enveloppe de myéline qui est encore inachevée, présentent une vulnérabilité toute particulière aux traumatismes, et que, sous l'influence de ceux-ci, leur développement ultérieur soit plus ou moins entravé. Telle est l'opinion que les faits cliniques permettent de se faire de la nature du Tabes dorsal spasmodique, car, à proprement parler, l'anatomie pathologique ne nous fournit jusqu'à présent aucun document à cet égard, vu le manque d'autopsies; — la plupart des cas où l'examen *post mortem* a pu être fait n'appartenant pas en réalité à cette affection. — En l'absence de documents positifs, il est permis de chercher à prévoir quelles lésions on pourra rencontrer dans les formes pures. Vraisemblablement on se trouvera en présence d'un défaut de développement au niveau des circonvolutions motrices, défaut de développement pouvant consister en atrophie simple, constatable soit macroscopiquement, soit seulement avec le microscope, peut-être aussi en une lésion peu étendue de ces circonvolutions. Quant à l'examen de la moelle, étant donné qu'on a affaire à un arrêt de l'évolution et non à une destruction des fibres pyramidales, il est probable qu'on ne rencontrera pas une sclérose véritable dans le domaine de ce faisceau, mais bien plutôt une pauvreté plus ou moins grande de fibres nerveuses à son niveau.

Diagnostic. — Le diagnostic est, chez l'adulte, grandement facilité par cette notion que le Tabes dorsal spasmodique est une affection d'origine congénitale et qu'elle a par conséquent toujours existé, tout au moins que son existence a été constatée dès les premières années du sujet qui en est atteint (sauf cependant dans les formes familiales, où les premiers symptômes se montrent plus tardivement).

Chez l'enfant, les difficultés du diagnostic peuvent être plus grandes. A proprement parler elles n'existent que pour celles des affections survenant à cet âge qui présentent un caractère spasmodique nettement accusé. Ces affections sont les suivantes :

Hémiplégie spasmodique infantile. — Dans les cas où celle-ci revêt la forme typique, c'est-à-dire dans les cas où un côté du corps est seul paralysé et plus ou moins atrophié, il est évident qu'aucune erreur n'est à craindre. Mais il n'en est pas toujours ainsi; parfois en effet l'hémiplégie spasmodique infantile se présente avec un aspect différent, on voit des malades chez lesquels les lésions cérébrales (encéphalite, méningite, etc...), ont porté non pas sur un des hémisphères cérébraux, mais sur les deux. Ils sont à proprement parler bilatéralement hémiplégiques (diplégie cérébrale), et cela d'une façon incomplète permettant encore jusqu'à un certain point l'usage des mouvements; ceux-ci sont d'ailleurs limités par une raideur extrêmement prononcée et les phénomènes spasmodiques sont des plus marqués. Au point de vue purement objectif ces malades ressemblent énormément à ceux atteints de Tabes dorsal spasmodique;

ils en diffèrent cependant en ce que, contrairement à ces derniers, ils offrent dans la majorité des cas une déchéance intellectuelle plus ou moins profonde et souvent aussi des attaques épileptiques plus ou moins fréquentes, de telle sorte que beaucoup de ces malades sont en réalité de véritables épileptiques.

On conçoit que les limites entre ces différents types soient souvent peu tranchées, et il y aurait lieu de constituer pour eux avec Freud une classe à part, celle des états de *diplégie cérébrale* (1), ceux-ci étant dus à une lésion organique grossière des centres moteurs cérébraux, tandis que dans le Tabes dorsal spasmodique vrai les lésions consisteraient uniquement dans un vice de développement spontané ou peut-être, dans quelques cas, favorisé par un traumatisme obstétrical. Ceci étant admis, on conçoit que dans le Tabes spasmodique vrai on ne doit trouver ni l'épilepsie, ni l'imbécillité ou l'idiotie, tandis que ces différentes manifestations peuvent, au contraire, se montrer avec une assez grande fréquence dans les différentes variétés de diplégie cérébrale.

Compression de la moelle. — Quelle qu'en soit la cause, les affections médullaires dues à une compression (tumeurs, mal de Pott, etc...) peuvent simuler assez bien le Tabes dorsal spasmodique, du moins pour ce qui est de la paraplégie spasmodique et de l'exagération des réflexes tendineux. Mais la première de ces affections s'accompagne en outre de douleurs pseudo-névralgiques et de troubles de la sensibilité plus ou moins intenses; de plus la raideur spasmodique des membres supérieurs fait ordinairement défaut, ou bien, lorsque le point où siège la compression médullaire est situé au-dessus de la région cervicale inférieure et que par conséquent les membres supérieurs sont intéressés, l'aspect clinique est tellement différent de celui du Tabes dorsal spasmodique qu'aucune confusion ne peut plus avoir lieu.

Myélite transverse. — Celle-ci ne s'accompagne généralement pas non plus de participation des membres supérieurs aux phénomènes spasmodiques (2); l'atrophie musculaire est loin d'être rare; en outre il existe dans un bon nombre de cas des troubles des sphincters.

Sclérose en plaques. — Cette affection est, quoi qu'on en ait pu dire (Ten-Kate Hœdemaker, Pierre Marie, Nolda, etc...), fort rare chez les enfants; chez les adultes au contraire, chez qui elle est fréquente, elle peut très bien simuler la paraplégie spasmodique, si prononcée dans le Tabes dorsal spasmodique. La distinction sera généralement facile à établir, abstraction faite de tout renseignement sur l'époque du début, grâce à la présence du tremblement, du nystagmus, des troubles de la vision et de ceux de la parole.

Hystérie. — L'hystérie peut quelquefois donner lieu à une paraplégie incomplète; celle-ci à la vérité s'accompagne rarement d'une exagération marquée des réflexes tendineux, mais la chose n'est pas impossible. Dans ces cas on n'observera guère la participation des membres supérieurs aux phénomènes spasmodiques, et, en tout état de cause, l'existence des troubles de la sensibilité et la recherche des stigmates lèveraient rapidement les doutes.

(1) Le terme d'*états tabéto-spasmodiques* que j'avais proposé dans mes Leçons sur les Maladies de la Moelle doit être rejeté, car je craindrais qu'il n'établit une confusion avec l'aspect tabéto-spasmodique que présentent certains malades atteints de sclérose combinée médullaire.

(2) On voit cependant des cas de myélite transverse de la région dorsale s'accompagner d'une exagération manifeste des réflexes tendineux dans les membres supérieurs.

Maladie de Thomsen. — Cette affection, qui est, elle aussi, d'origine congénitale, puisqu'elle est héréditaire, se montre ordinairement dans l'enfance et s'accompagne d'une raideur musculaire généralisée ; la confusion serait donc à la rigueur possible. On l'évitera en se rappelant que dans la maladie de Thomsen la raideur musculaire n'est pas permanente, mais au contraire ne se montre qu'au début des mouvements volontaires et qu'après quelques minutes elle disparaît entièrement et permet le libre fonctionnement des membres. De plus dans la maladie de Thomsen la raideur musculaire ne s'accompagne pas de phénomènes spasmodiques (exagération du réflexe rotulien, clonus du pied) comparables à ceux qui caractérisent le Tabes dorsal spasmodique.

Tétanie. — Ici encore on a affaire à une affection fréquente dans l'enfance ; mais, bien qu'elle s'accompagne de raideur musculaire, elle diffère très notablement de la maladie de Little. La tétanie, en effet, n'est pas d'origine congénitale, elle apparaît d'une façon généralement assez brusque, elle consiste non pas seulement dans une raideur musculaire, mais dans une véritable contracture ; cette contracture, qui porte d'habitude sur certains segments des membres, donne à ceux-ci une attitude tout à fait caractéristique qui permet de faire le diagnostic à distance.

Il est d'autres affections de l'enfance s'accompagnant soit de raideur musculaire, soit de paraplégie, qui sont tellement distinctes au point de vue symptomatique du Tabes dorsal spasmodique, qu'il serait véritablement superflu d'en établir ici les caractères différentiels. Cette remarque s'applique, par exemple, à la *paralysie spinale infantile* et au *tétanos des nouveau-nés*.

Traitement. — D'après ce qui vient d'être dit de la nature du Tabes dorsal spasmodique, il est évident qu'on ne peut espérer de la Thérapeutique la *restitutio ad integrum* d'un système anatomique tel que le faisceau pyramidal atteint d'un défaut de développement. Mais en revanche ce qu'on peut lui demander, c'est de favoriser la diminution des phénomènes spasmodiques et par conséquent l'amélioration des fonctions des membres. Ces résultats favorables, c'est surtout de l'éducation spéciale des membres qu'il faut les attendre, et l'on parviendra à effectuer cette éducation par l'usage de mouvements passifs méthodiquement faits, par un massage rationnel et plus simplement encore par la gymnastique. On arrivera de la sorte à assouplir les membres et à régulariser l'influence de la volonté sur la contraction des muscles, car ce sont en somme les troubles de la contractilité volontaire qui constituent l'essence de la maladie.

VI

SYRINGOMYÉLIE (1)

Par GEORGES GUINON

Historique. — Le mot *syringomyélie* est de fabrication récente. Il est dû à Ollivier (d'Angers) (2) (1837), qui, ne croyant pas à l'existence du canal central médullaire, l'appliqua à toute cavité centrale de la moelle. Avant lui, on trouve dans les anciens auteurs la description d'excavations intramédullaires (Morgagni, Portal, Calmeil, etc....). Mais ces faits, considérés alors comme de simples curiosités anatomo-pathologiques, n'ont plus guère aujourd'hui qu'un intérêt historique, la clinique y faisant totalement défaut.

Plus tard, l'existence du canal de l'épendyme ayant été démontrée (Stilling, 1859), le mot *Syringomyélie* tomba naturellement en désuétude et l'on appela indistinctement *hydromyélie* toutes les affections, congénitales ou non, accompagnées d'une excavation pathologique intramédullaire.

En 1869, M. Hallopeau (3), MM. Charcot et Joffroy (4) montrent que certaines myélites, caractérisées par la présence d'une *sclérose périépendymaire*, peuvent aboutir secondairement à la formation d'une cavité intérieure. Enfin, en 1875, Simon (5) étudie les excavations médullaires indépendantes du canal central et formées par la fonte de tumeurs qu'il désigne sous le nom de gliomes télangiectasiques, proposant dès lors de réserver le nom d'hydromyélie à la dilatation simple du canal de l'épendyme, par comparaison avec l'hydrocéphalie, et de donner celui de syringomyélie aux cavités pathologiques.

Telle est, en quelques mots, la *phase anatomique* de la question. Pour entrer dans la *phase clinique*, il faut arriver aux travaux de Kahler et de Schultze, en 1882. Cependant Charcot avait, dans ses Leçons sur les atrophies musculaires, mentionné que certaines d'entre elles peuvent être dues à la syringo-

(1) Consulter sur l'ensemble de la question :
Baümler (Anna), *Thèse de Leipzig*, 1887.
Bruhl, *Thèse de Paris*, 1890.
Hoffmann (Johann), *Volkmann's Samml. klin. Vortr.*, N. F., n° 20, avril 1891.
Du même, *Deuts. Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 3 Bd., octobre 1892.
Charcot, *Leçons du mardi*, t. I et II, *passim*, et *Clinique des maladies du système nerveux; leçons du professeur, mémoires, notes et observations, parus en* 1889-90 *et* 1890-91, *et publiés par* Georges Guinon, t. I, *passim*.
Rauzier, *Nouv. Montpellier méd.*, 1893, t. II.
(2) Ollivier (d'Angers), *Traité de la moelle épinière et de ses maladies*, 1837.
(3) Hallopeau, *Gaz. méd. de Paris*, 1870.
(4) Charcot et Joffroy, *Arch. de physiol.*, 1869.
(5) Simon, *Arch. f. Psychiat.*, 1875.

myélie et à certaines myélites cavitaires (¹). Mais, à vrai dire, le type clinique n'a été réellement mis en lumière que par les deux auteurs cités ci-dessus (²). Après eux, il faut citer les noms de MM. Bernhardt, Remak, Oppenheim, Roth, etc..., qui apportèrent diverses contributions nouvelles à des points différents de cette affection.

En France, c'est M. Debove qui publia le premier cas de Syringomyélie (³) et, après lui, M. Dejerine. Immédiatement d'autres travaux virent le jour : des leçons cliniques de Charcot, des mémoires nombreux de M. Joffroy et de M. Achard, qui démontrèrent les premiers l'identité de la syringomyélie et de la maladie de Morvan, et établirent l'existence de la syringomyélie par myélite cavitaire, en opposition avec la syringomyélie par gliomatose médullaire. A partir de ce moment, les travaux abondent, sur tel ou tel point de l'anatomie, de la pathologie ou de la clinique de la maladie, dont nous aurons l'occasion de citer un certain nombre à propos de chacun d'eux. Entre temps, paraissaient d'intéressantes et fort complètes monographies de la syringomyélie (Bruhl, Hoffmann, Rauzier) (⁴).

Anatomie pathologique. — L'aspect **macroscopique** d'une moelle atteinte de syringomyélie est souvent assez caractéristique dès l'abord, avant toute section. Posée sur la table d'amphithéâtre, au lieu d'être cylindrique, ferme, résistante sous le doigt, comme à l'état normal, elle est aplatie, quelquefois présentant même un aspect *rubané* (Bruhl), molle, fluctuante, ressemblant à un gros vaisseau rempli d'une quantité moyenne de liquide, ou encore à un sac allongé, tremblotant. Quelquefois on constate des cannelures longitudinales, un véritable sillon donnant à la moelle l'aspect des canons juxtaposés d'un fusil à deux coups. La forme varie suivant les cas. Le renflement cervical, siège habituel de la lésion à son plus haut degré, est relativement gros; au-dessous la moelle paraît étalée et reprend en bas sa forme arrondie.

Mais il s'en faut que l'aspect extérieur soit toujours aussi caractéristique; cela ne se produit que dans les cas les plus accentués. Dans ceux où la lésion est moins considérable, il faut recourir à la section, pour pouvoir se rendre compte de l'existence d'une cavité intérieure. Quelquefois, alors, s'il s'agit de gliome central considérable avec cavité relativement insignifiante, on percevra la sensation d'un cordon dur intérieur, d'une tige rigide implantée dans la moelle.

Lorsqu'on pratique une coupe transversale dans la moelle, on constate la présence d'une *cavité*, généralement unique. Quelquefois cependant il en existe plusieurs, soit complètement indépendantes les unes des autres, soit communiquant entre elles.

La forme de cette cavité est généralement celle d'une fente elliptique, allongée transversalement, d'autres fois celle d'un trou arrondi au centre de l'organe, enfin celle d'un sablier couché horizontalement, avec une fente moyenne, transversale, réunissant deux cavités latérales plus larges creusées aux dépens de la substance grise médullaire. Les dimensions sont variables

(¹) Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. II, p. 216.
(²) Kahler, *Prager med. Wochensch.*, 1882 et 1888. — Schultze, *Virchow's Arch.*, 1882, et *Zeitschr. f. klin. Med.*, t. XIII.
(³) Debove, *Soc. méd. des hôpit.*, février 1889.
(⁴) Voir la note I, page 465.

suivant les cas et aussi chez le même individu. Large, en un endroit, au point d'admettre l'introduction d'un gros crayon, elle se réduit plus haut ou plus bas à une perte de substance de 1 millimètre de diamètre, ou même moins. Les plus grandes dimensions s'observent généralement au niveau de la région

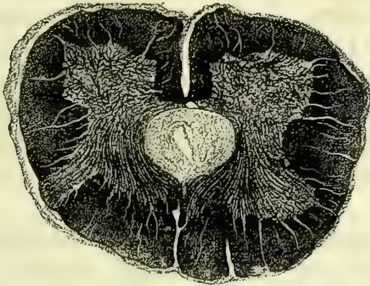


Fig. 129.

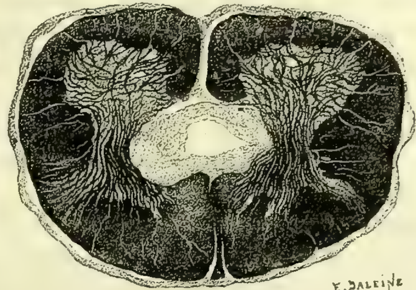


Fig. 130

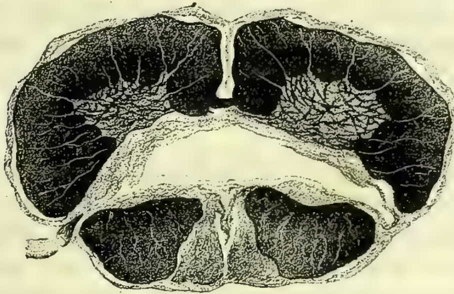


Fig. 131.

Gliome central de la moelle. La fig. 129 représente une coupe pratiquée à la partie inférieure de la région lombaire, montrant le tissu gliomateux et l'origine de la cavité, qui s'élargit plus haut; fig. 130, coupe au niveau de la région lombaire supérieure). La fig. 131 (coupe au niveau de la région cervicale moyenne) montre la cavité à son maximum, entourée d'une membrane limitante formée de tissu gliomateux. (D'après Bruhl.)

cervico-dorsale. La moelle est quelquefois réduite à une sorte de tube creux, aplati.

Il est rare que la cavité occupe toute la hauteur de la moelle, depuis le quatrième ventricule, où elle s'ouvre alors, jusqu'au *filum terminale*. Le plus souvent, elle se limite, et son siège le plus fréquent est le renflement cervical, d'où elle s'étend au reste de la région cervicale et à la région dorsale. On l'a vue se localiser au renflement lombaire seul.

Son siège habituel est aux environs du canal central, dans le tissu péri-épendymaire, le plus souvent en arrière du canal, dans la substance grise de la commissure postérieure. Elle s'étend de là ordinairement du côté des cornes de substance grise, en arrière et en avant, les envahissant irrégulièrement suivant les points. Les cordons blancs sont en général épargnés, mais non cependant dans tous les cas, en particulier lorsque la cavité est considérable. Mais alors la lésion n'atteint ordinairement la substance blanche qu'après destruction plus ou moins complète des parties grises.

Le contenu de la cavité consiste en un liquide tout à fait analogue au liquide céphalo-rachidien. Il est quelquefois teinté de sang, ou encore visqueux, épais, contenant des flocons gélatiniformes (dans un cas de Strümpell, par exemple). Ses parois consistent en une sorte de membrane épaisse, lisse, bien limitée. Quelquefois cependant elle peut être légèrement tomenteuse ou hérissée de papilles en nombre variable. Autour de la paroi, le tissu médullaire paraît comme tassé, plus dense, ou même présente l'aspect d'une véritable sclérose. Dans la majorité des cas, caractérisés par la présence d'une tumeur gliomateuse, on perçoit plus ou moins nettement l'existence de celle-ci autour de la cavité centrale. Elle se présente alors sous l'aspect d'une sorte de corps étranger, facile à distinguer à l'œil nu du tissu médullaire, par sa coloration, sa consistance, etc....

En ce qui concerne le siège exact de la lésion, on a constaté qu'elle débute toujours dans les environs du canal central, pour aller envahir ensuite les colonnes de Clarke, puis les cornes antérieures et postérieures. Une statistique de A. Baumler rend compte de la fréquence relative de l'envahissement des diverses parties de la moelle. Sur un total de 56 cas, on a noté 21 fois la lésion des deux cornes postérieures, 14 fois celle des deux cornes antérieures. La corne antérieure droite a été trouvée lésée isolément 5 fois, ainsi que la corne postérieure droite et la corne antérieure gauche. La corne postérieure gauche l'a été 6 fois.

En ce qui concerne la substance blanche, on a remarqué l'intégrité absolue et constante des cordons antérieurs. Les cordons latéraux et en particulier les faisceaux pyramidaux sont assez souvent intéressés dans la lésion, ce qui explique la fréquence assez grande de la paraplégie spasmodique dans la syringomyélie. Quant aux cordons postérieurs, leur connexion intime avec la commissure grise postérieure explique leur lésion fréquente, dans 62 pour 100 des cas, suivant Wichmann.

Au bulbe s'arrête la lésion, dont on ne connaît pas de cas d'extension plus élevée, au niveau de l'encéphale. Dans la région bulbaire, la substance grise est également la première atteinte, et l'on a noté, en ce point, la participation des noyaux d'origine du trijumeau, de l'hypoglosse et du facial.

Les rapports de la cavité avec le canal central de la moelle sont intéressants à étudier. Depuis Westphal et Simon, on est d'accord sur leur indépendance réciproque, et l'on sait distinguer aujourd'hui l'hydromyélie, dilatation primitive du canal épendymaire, de la syringomyélie, dans laquelle la formation cavitaire est un phénomène secondaire, résultant de l'évolution d'une lésion médullaire antécédente.

Certains auteurs ont même pu constater la coexistence des deux processus chez un même individu, ainsi que cela existe dans un cas dû à Pagenstecher [1]. Au point de vue anatomo-pathologique les deux lésions diffèrent totalement [2]. Dans la syringomyélie, on retrouve le plus souvent le canal central en avant de la lésion cavitaire. Tantôt il est à sa place, le mal s'étant développé en

[1] Pagenstecher, Syringomyelie, Spina bifida, angeborener Hydromyelus. *Zeitschr. f. klin. Med.*, Bd. XXII.

[2] Redlich (Emile), Zur pathologischen Anatomie der Syringomyelie und Hydromyelie. Aus dem Labor. von Prof. Obersteiner in Wien; anal. in *Neurol. Centralbl.*, 1892, n° 4.

arrière de lui sans le déplacer. D'autres fois, il est dévié à droite ou à gauche. Quelquefois oblitéré, quelquefois ouvert par places, il n'est reconnaissable dans certains cas qu'à la présence d'une petite collerette de cellules épithéliales. Il ne garde généralement pas sa forme; le plus souvent il s'aplatit ou prend l'aspect d'une fente ou d'une bourse à étranglement moyen. On l'a vu encore présenter dans sa longueur des étranglements et des dilatations successives, lui donnant un aspect moniliforme.

Lorsque la cavité est très considérable, il arrive qu'il s'ouvre dans celle-ci, et alors on n'en retrouve souvent pas de vestiges bien nets, sinon, par exemple, un petit amas de cellules cylindriques situées en un point quelconque de la paroi.

L'examen microscopique permet de se rendre compte de la nature de la lésion initiale qui a amené la formation de la cavité intramédullaire. Le plus souvent c'est à une NÉOFORMATION GLIOMATEUSE que l'on a affaire. Le gliome ou sarcome névroglique de Cornil et Ranvier consiste, on le sait, en une hyperplasie de la névroglie. Celle-ci ne doit point être considérée comme du tissu conjonctif ordinaire, dont elle joue le rôle dans les centres nerveux, mais dont elle diffère par ses réactions spéciales et par son origine embryologique. Elle est constituée par des fibrilles et des cellules, que l'on retrouve dans le gliome.

Celles-ci peuvent revêtir les formes les plus diverses, triangulaire, polyédrique, etc. Leur contenu est composé d'un protoplasma finement granulé, peu abondant. Elles ont les caractères habituels des *cellules araignées*, dont elles présentent les nombreux prolongements. Ceux-ci constituent les fibrilles que l'on rencontre en abondance, tant dans la névroglie normale que dans le gliome.

Ces fibrilles, dont la direction varie beaucoup, s'entre-croisent sans s'anastomoser, suivant un trajet, tantôt rectiligne, tantôt ondulé. Par leur entre-croisement, indiqué quelquefois par une petite nodosité, elles limitent des mailles plus ou moins étroites, renfermant un liquide, des détritus granuleux et des fibrilles fines. Par places on rencontre de petits paquets de fibrilles beaucoup plus grosses, réunies les unes aux autres, comme des paquets d'étoupe tordue (Bruhl). On trouve encore dans le tissu du gliome des masses réfringentes et des amas de pigment donnant quelquefois une coloration brunâtre.

Les vaisseaux, plus ou moins nombreux, qui se rencontrent dans le tissu morbide, peuvent être sains ou altérés. Artérioles, veinules, capillaires anastomosés entre eux, forment un réseau généralement assez riche, principalement à la périphérie du gliome, c'est-à-dire dans les points les plus éloignés de la cavité centrale.

Suivant la prédominance de tel ou tel des éléments du gliome, on donne à la tumeur les noms de : *gliome* simple ou *neurogliome* (fibrilles), *gliosarcome* (cellules), *gliome télangiectasique* (vaisseaux). Ces diverses variétés peuvent se trouver réunies sur la même moelle.

Schultze [1] a décrit deux formes de gliomatose : l'une dite *infiltrée* ou gliose, qui ne serait autre chose que la sclérose de la substance grise (Hallopeau, 1891), et l'autre dite *néoplasique* ou gliomatose proprement dite, dans

[1] SCHULTZE, *Arch. de Virchow,* t. LXXXVII, 1882.

laquelle la tumeur pourrait être comparée à une sorte de tige implantée dans la moelle dans tout ou partie de sa longueur. C'est dans les cas de ce genre que la palpation permet d'en reconnaître la présence, avant la section de l'organe, comme nous le disions plus haut.

Développé en général dans la névroglie abondante périépendymaire, le gliome s'étend vers la périphérie et en même temps se ramollit à son centre. La paroi de la cavité est alors formée par le tassement des éléments du gliome. Il n'y a pas d'enveloppe spéciale, et si l'on rencontre quelquefois à ce niveau un revêtement plus ou moins parfait de cellules épithéliales, c'est à l'épithélium de l'épendyme confondu avec la cavité que l'on a affaire. On comprend tout de suite que la présence d'une cavité centrale n'est pas nécessaire pour que la maladie syringomyélique soit constituée ; c'est l'opinion de Charcot. Les éléments nerveux envahis par le gliome, bien avant son excavation, sont étouffés, dissociés, et bientôt disparaissent. Le cylindre-axe survit en général quelque temps à la myéline.

Les méninges sont habituellement indemnes, ainsi que les racines rachidiennes.

Un certain nombre d'auteurs limitent à la gliomatose médullaire les lésions de la syringomyélie [Schultze, Roth (1), Baümler, Dejerine (2)]. D'autres, au contraire, admettent que certains processus purement inflammatoires peuvent donner lieu à la formation de cavités intramédullaires (MYÉLITES CAVITAIRES). Déjà, en 1869, M. Hallopeau avait étudié la sclérose périépendymaire. Depuis lors, MM. Joffroy et Achard se sont particulièrement attachés à la démonstration de l'existence de la Syringomyélie par myélite centrale, et ont fourni plusieurs autopsies à l'appui de cette manière de voir (3). Dans les cas de ce genre, les caractères typiques du gliome font défaut, et à la périphérie du tissu morbide, là où la lésion, à son début, permet le mieux l'interprétation des altérations anatomiques, on ne trouve que de la sclérose diffuse. Les vaisseaux, diminués de calibre par l'épaississement de leur paroi, ne se prêtent plus qu'à une irrigation insuffisante. D'où une nécrobiose fatale dans les points où l'oblitération vasculaire est très accentuée, et une formation cavitaire.

Malgré l'opinion de Schultze, qui tente d'identifier ces deux lésions l'une à l'autre, il semble donc que l'on doive aujourd'hui, avec Charcot, admettre deux formes de Syringomyélie, l'une myélitique et l'autre gliomateuse.

Symptomatologie. — D'après la division adoptée par Charcot et basée sur les diverses localisations de la lésion, on peut étudier dans la Syringomyélie plusieurs ordres de symptômes :

1° Symptômes intrinsèques :

a) S. *poliomyéliques antérieurs*,
b) S. *poliomyéliques postérieurs*,
c) S. *poliomyéliques médians*.

(1) ROTH, *Arch. de neurol.*, 1887-88.
(2) DEJERINE, *Soc. méd. des hôp.*, 1889; *Sem. méd.*, 1889; *Soc. de biol.*, 1890 et 1891.
(3) JOFFROY et ACHARD, *Arch. de physiol.*, 1887, p. 468; *Arch. de méd. expér. et d'anat. path.*, 1891, p. 90.

2° **Symptômes extrinsèques :**

a) S. *leucomyéliques latéraux,*

b) S. *leucomyéliques postérieurs.*

1° **Symptômes intrinsèques.** — Ce sont ceux qui font partie intégrante de la maladie et qu'on y retrouve toujours, soit en totalité, soit en partie, suivant les cas. Leur réunion pourrait porter le nom de *syndrome syringomyélique*, que l'on réserve quelquefois pour désigner les seuls troubles de la sensibilité dans cette affection. Ils dérivent des lésions de la substance grise de la moelle.

a). *Symptômes poliomyéliques antérieurs.* — La lésion syringomyélique des cornes antérieures de la substance grise médullaire se traduit cliniquement, comme les lésions vulgaires de ces parties, par l'*atrophie musculaire.* Il est bon de dire tout d'abord qu'elle peut manquer dans certains cas et dans certaines formes de la maladie. Mais son absence complète peut être considérée comme relativement rare.

L'amyotrophie syringomyélique se manifeste sous différentes formes. Une des plus fréquentes est la forme dite *forme de Duchenne-Aran.* Il est bien vraisemblable que nombre de cas autrefois compris dans le cadre de l'atrophie musculaire progressive de Duchenne doivent aujourd'hui rentrer dans celui de la Syringomyélie. La nature de l'atrophie, son évolution, sont en effet la plupart du temps analogues, sinon identiques. Le début se fait par les éminences thénar et hypothénar, soit d'un seul côté, soit symétriquement, tantôt d'emblée, tantôt au bout d'un temps plus ou moins long. L'atrophie aboutit à ce niveau aux mêmes déformations que la maladie de Duchenne-Aran (griffe interosseuse, main de singe).

Elle envahit ensuite les avant-bras, puis les bras, mais à un degré beaucoup moindre en général. Tout peut s'arrêter là, soit définitivement, soit temporairement, et, dans ce dernier cas, on voit, après un temps plus ou moins long, la lésion envahir les muscles de la ceinture scapulaire et du tronc.

Les membres inférieurs ne paraissent pas, malgré l'assertion de Wichmann, être pris plus fréquemment que les membres supérieurs, bien au contraire. Lorsqu'ils participent à l'amyotrophie, celle-ci y suit généralement la même marche que dans la maladie de Duchenne-Aran. L'impotence complète, une véritable paraplégie, peut en résulter quelquefois.

La face est presque toujours indemne. On connaît cependant un certain nombre de cas avérés dans lesquels elle a participé à la lésion, mais ils sont relativement très peu nombreux (Westphal, Schultze, Grasset, Starr, Chabanne, Raïchline) [1].

Qu'elle soit généralisée, ce qui est peu fréquent, ou localisée, soit isolément, soit symétriquement, à un membre ou à un segment de membre, l'atrophie musculaire présente toujours les mêmes caractères, qui sont ceux de l'amyotrophie d'origine médullaire. L'existence des tremblements ou secousses fibrillaires est la règle.

Quant aux réactions électriques des muscles atrophiés, ce n'est point sur

[1] RAÏCHLINE, Contribution à l'étude clinique de la Syringomyélie; sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires. *Thèse de Paris*, 1892. (On trouvera dans ce travail l'exposé et la discussion de tous les cas dans lesquels a été constatée la paralysie faciale.)

elles qu'il faudra compter pour établir le diagnostic. A peine peut-on dire qu'on n'y trouve pas avec la même régularité que dans le cas d'atrophie d'origine névritique, la réaction de dégénérescence. Il semble d'ailleurs que ce signe ait perdu considérablement de la valeur diagnostique qu'on lui a longtemps attribuée, depuis qu'on l'a rencontré dans des affections purement musculaires (paralysie pseudo-hypertrophique) et qu'on a constaté son absence dans des amyotrophies nerveuses arrivées à leur dernier degré.

Quelques auteurs ont signalé le *tremblement* (Bruhl). A ce point de vue il faut bien distinguer le tremblement véritable de celui qui peut résulter de secousses fibrillaires fréquentes et intenses. Celui-ci peut se rencontrer normalement chez les syringomyéliques; le tremblement vrai, au contraire, ne constitue pas, à proprement parler, un signe régulier de la maladie.

b) *Symptômes poliomyéliques postérieurs.* — Ils consistent en troubles objectifs de la sensibilité tout à fait particuliers et que l'on pourrait considérer d'une façon générale, bien qu'ils se rencontrent, rarement il est vrai, dans quelques affections nerveuses (¹), comme caractéristiques de la Syringomyélie. Ces troubles, auxquels Charcot a donné le nom de *dissociation syringomyélique* de la sensibilité, sont : 1° la *thermo-anesthésie*, 2° l'*analgésie*, coïncidant avec la *conservation de la sensibilité tactile.*

1° *Thermo-anesthésie.* — Elle peut être très précoce, et il arrive souvent de rencontrer, chez les syringomyéliques, des cicatrices de brûlures quelquefois très anciennes, qu'ils se rappellent fort bien avoir été complètement indolores. Mais souvent aussi elle est ignorée des malades, lorsque pareils incidents ne se sont pas produits, à cause de la conservation de la sensibilité tactile. On la décèle *grosso modo* par l'application sur la peau de corps chauds et froids (glace), mais il est nécessaire, en bonne pratique, de l'étudier plus finement à l'aide d'instruments dits *thermo-esthésiomètres.* Le plus pratique de ces instruments est celui qui a été construit sur les indications du professeur Charcot et qui consiste en un thermomètre de surface, dont le réservoir est inclus dans un manchon métallique rempli de limaille de cuivre destinée à conserver plus longtemps la température à laquelle on le porte en l'exposant à la flamme d'une lampe à alcool. A défaut de cet esthésiomètre, on peut se servir d'un petit ballon de verre, muni d'un bouchon perforé dans lequel passe un thermomètre, et rempli à demi d'un liquide quelconque (Bruhl).

La thermo-anesthésie peut être absolue, lorsque par exemple le malade ne perçoit pas autre chose qu'une sensation de contact, quand on lui applique sur la peau un morceau de glace ou un corps porté à une température de 60 à 80 degrés (manche de cuiller, abaisse-langue, fortement chauffés). Mais il est loin d'en être toujours ainsi, et il serait absurde d'écarter le diagnostic de Syringomyélie, lorsque pareille thermo-anesthésie n'existe pas. Elle est en effet le plus souvent relative et c'est pour cette raison que le thermo-esthésiomètre est un instrument indispensable de clinique journalière.

Suivant Roth, tout individu qui ne distingue pas une différence de température de 5 degrés serait atteint d'un trouble de la sensibilité thermique. Sans aller aussi loin dans la délicatesse de l'appréciation de la thermo-esthésie, il est

(¹) Caillet, Étude sur les troubles de la sensibilité dans les affections nerveuses (dissociation syringomyélique). *Thèse de Paris*, 1891.

indispensable, surtout dans les cas difficiles et douteux, de multiplier les examens avec des différences de température relativement faibles, principalement dans les températures moyennes (30 à 60 degrés). Souvent en effet le trouble thermo-anesthésique ne sera révélé que de cette manière. Mais il faut aussi tenir grandement compte des différences suivant les individus, dont la finesse d'appréciation varie selon chacun d'eux et suivant les régions. Tandis que les parties les plus sensibles (doigts) peuvent percevoir des différences de deux cinquièmes de degré (Weber), il en sera tout autrement pour certaines autres. En outre, les distinctions fines ne sont possibles que dans les températures moyennes; dans les hautes températures, la sensation, à 10 degrés près ou même davantage, n'est que douloureuse. Enfin il est bon de se souvenir que certaines températures relativement peu élevées sont appréciables dans certains points sensibles (doigts), bien que déjà simplement douloureuses en certains autres (dos, thorax) [1]. Ce dernier phénomène mérite d'être noté en ce sens que quelquefois la perversion du sens thermique se manifeste par un certain degré d'hyperesthésie.

Le trouble de la sensibilité au froid, plus difficilement appréciable, à cause de la difficulté matérielle d'obtenir des séries de températures différentes au-dessous de la température ambiante, est en général superposable au trouble de la sensibilité à la chaleur.

On rencontre quelquefois une sorte de perversion du sens thermique : le chaud paraît froid et le froid paraît chaud. J'ai pu constater ce phénomène chez un malade qui portait sur diverses parties du corps la dissociation syringomyélique ordinaire et présentait au niveau de la paroi abdominale antérieure une semblable perversion.

La thermo-anesthésie n'est pas seulement caractéristique par elle-même, elle l'est encore par le siège et les délimitations qu'elle affecte au niveau des diverses parties du corps. Très rarement disposée sous forme hémiplégique, elle n'est presque jamais généralisée. Le plus souvent elle occupe les membres ou des segments des membres, ou encore des portions du tronc, limitée par des lignes circulaires, plus ou moins nettement arrêtées, mais sans aucun rapport avec les domaines de distribution des nerfs sensitifs. Une disposition absolument identique se remarque dans l'anesthésie hystérique. C'est ainsi que l'on voit la thermo-anesthésie syringomyélique se distribuer sous forme de gant, de manchette, de manche, de bas, de culotte, de jambe de pantalon, ou encore sur le thorax sous forme de petite veste avec ou sans manches (Charcot). Elle est quelquefois symétrique.

D'après Roth, Landois et Mosler, elle présente toujours une tendance envahissante remarquable.

2° *Analgésie.* — Elle est souvent absolue, lorsqu'une excitation qui devrait produire la plus vive douleur est perçue simplement comme contact. Mais elle peut être aussi relative, c'est-à-dire que le malade ne ressent qu'une douleur atténuée, comparativement à l'état normal ou à la sensation perçue en un autre point de son corps à la suite d'une excitation d'intensité égale.

Elle est quelquefois très profonde, au point que l'on peut ouvrir des abcès,

[1] Leegaard, Ueber eine Methode zur Bestimmung des Temperatursinnes am Krankenbett. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1891, 48 Bd., 3 und 4 H., p. 207.

percer des panaris, sans que le malade accuse la moindre sensation douloureuse.

Comme distribution, elle est généralement superposable à la thermo-anesthésie. Mais il peut se faire qu'il n'en soit pas exactement ainsi chez certains malades. En tous cas, elle est toujours disposée par segments de membre, comme la thermo-anesthésie.

Quelquefois on peut, à la place de l'anesthésie, rencontrer l'hyperesthésie, mais ce phénomène parait être exceptionnel.

3° *Conservation de la sensibilité tactile.* — En règle générale, la sensibilité au contact reste indemne et est la même sur les parties saines aussi bien que sur les parties thermo-anesthésiques et analgésiques. Cependant il est possible de rencontrer quelquefois au niveau de ces dernières un certain degré d'hypoesthésie tactile, consistant dans la déviation ou la disparition de l'appréciation du contact simple, de la pression tactile, des pressions tactiles simultanées, des pressions tactiles sucessives, du relief et de la perception tactile des liquides (1). L'anesthésie absolue doit être considérée comme tout à fait exceptionnelle et anormale, en dehors des complications ou des associations d'autres affections étrangères à la Syringomyélie, à moins d'envahissement considérable de la substance blanche postérieure de la moelle.

c) *Symptômes poliomyéliques médians.* — Sous cette dénomination, un peu hypothétique pour certains auteurs, on désigne les *troubles trophiques* divers, qui, sans être en eux-mêmes caractéristiques de la Syringomyélie, empruntent à leur association avec les troubles particuliers de la sensibilité une valeur diagnostique de premier ordre. Ils sont très variés.

Peau (2). — Au degré le moins accentué, c'est la peau lisse (*glossy skin* des auteurs anglais). D'autres fois le tégument cutané s'écaille, se fendille, se couvre de fissures et de crevasses rebelles, et souvent indolores. Les ongles se strient, se fendillent, suppurent au niveau de la matrice à la suite de tournioles répétées et finissent par tomber, repoussant sous forme d'appendices cornés plus ou moins difformes. L'aspect des lésions de la peau peut revêtir quelquefois celui de la sclérodermie véritable (3). On constate aussi la production spontanée de bulles, de phlyctènes, principalement au niveau des mains et des pieds, des doigts et des orteils; les phlyctènes en crevant donnent lieu à des ulcérations rebelles, d'une cicatrisation difficile, quelquefois à tendance envahissante. On observe aussi des éruptions pemphigoïdes plus ou moins étendues (4). Enfin Kahler a noté l'existence de la gangrène.

Tissu cellulaire sous-cutané. — Le symptôme le plus saillant de cette catégorie est sans contredit le *panaris*, généralement indolore et le plus souvent grave quant à sa durée, sa répétition et ses conséquences, en particulier les déformations et même les mutilations qu'il laisse fréquemment après lui. On sait aujourd'hui, depuis les travaux de Joffroy et Achard, que la *maladie de*

(1) Critzmann, Essai sur la Syringomyélie. *Thèse de Paris*, 1892.

(2) Thibierge, Les altérations cutanées de la Syringomyélie. *Ann. de dermat. et de syphilig.*, 1890.

(3) Jacquet et de Saint-Germain, *Soc. franç. de dermat. et de syphil.*, 22 avril 1892.

(4) Asmus, Ueber Syringomyelie. *Biblioth. méd.*, C. Heft 1; anal. *in Neurol. Centralbl.*, 1893, p. 700. — Neuburger, Ueber den sogenannten Pemphigus neuroticus. *IIe et IIIe Congr. all. de dermatologie.*

Morvan, caractérisée spécialement par ces panaris indolores, graves et à répétition, ne constitue qu'une manière d'être de la Syringomyélie. Nous reviendrons sur ce sujet en décrivant les formes de la maladie.

Le *mal perforant*, plantaire ou palmaire, est relativement fréquent chez les syringomyéliques.

Enfin on a observé de véritables phlegmons et des abcès plus ou moins étendus, au niveau des bras, de l'aisselle, de la paume des mains.

Toutes ces lésions trophiques des tissus sous-cutanés sont le plus souvent graves, sinon par leur étendue, du moins par leur peu de tendance vers la guérison. Elles laissent presque toujours après elles des cicatrices indélébiles, plus ou moins difformes, et fréquemment donnent lieu à des mutilations qui font des malades de véritables infirmes.

Articulations. — Signalées par Schultze, les arthropathies syringomyéliques ont été l'objet de nombreux travaux [1]. Elles ne diffèrent point de celles qui ont été étudiées par Charcot dans le tabes. Ce sont des hydarthroses simples, mais rebelles ou encore intermittentes [2], et indolores. Puis la lésion s'accentue sans que le malade s'en rende compte; les épiphyses devenues friables s'usent, se segmentent, et des déformations énormes se produisent par suite des luxations spontanées. D'autres fois, au contraire, le gonflement articulaire est dès le début considérable, grâce à l'hypertrophie morbide des têtes osseuses et à la présence de fongosités intra-articulaires. Nous n'insistons pas ici sur la description de ces arthropathies indolores, qui n'ont rien de particulier à la Syringomyélie. A côté d'elles il faut placer les *synovites*, qui peuvent être l'occasion de déformations par la lésion et l'adhérence des tendons à leur gaine.

Les arthropathies syringomyéliques paraissent plus fréquentes au niveau des membres supérieurs. Elles constituent un signe important, quelquefois précoce, de la Syringomyélie, par leur association avec les troubles de la sensibilité. Signalons dès maintenant l'erreur de diagnostic possible lors de la présence de quelques symptômes tabétiques, qui peuvent, comme on le verra plus loin, relever de la Syringomyélie. Il est donc indispensable toujours, dans ces cas, de pratiquer d'une façon précise l'examen de la sensibilité.

Os. — Nous venons de signaler les lésions des épiphyses osseuses dans les arthropathies syringomyéliques. Le tissu de l'os entier peut être également le siège d'une altération analogue, rendue manifeste pendant la vie par l'existence des fractures spontanées ou provoquées par des efforts ou des traumatismes minimes. Les fractures, comme les arthropathies, sont en général indolores (Roth). C'est ainsi qu'on peut voir un malade se briser la clavicule et ne s'en apercevoir que le lendemain, grâce au gonflement de la région.

Ces fractures sont le plus souvent d'une consolidation difficile. Lorsque celle-ci peut être obtenue, elle se fait souvent à l'aide d'un cal vicieux ou difforme. Dans d'autres cas, elle est impossible et donne lieu à la formation d'une pseudarthrose.

MM. Charcot et Brissaud ont signalé l'existence d'un trouble trophique osseux particulier auquel ils ont donné le nom de *chiromégalie*. Il consiste en

(1) Nissen, *XXIe Congr. de la Soc. allem. de chirurgie*, Berlin, juin 1892. — Charcot, *Progrès médical*, 29 avril 1893. — Sokoloff, *Neurol. Centralbl.*, 1893, n° 3.

(2) Graf, Ueber Gelenkserkrankungen bei Syringomyelie. *Beit. z. klin. Chir.*, 1893, p. 699.

une hypertrophie des doigts et des mains tout à fait analogue à ce que l'on observe dans l'Acromégalie ([1]). Fait intéressant, ce trouble trophique peut être assez précoce, puisque les auteurs l'avaient constaté plusieurs années avant d'avoir eu l'occasion de diagnostiquer chez leur malade la Syringomyélie.

MM. Holschevnikoff et Recklinghausen ont signalé la coexistence de la Syringomyélie et de l'Acromégalie ([2]). Peut-être ne s'agissait-il dans cette occurrence que d'un trouble trophique analogue à celui qui a été décrit par MM. Charcot et Brissaud.

Parmi les troubles trophiques osseux ou mieux ostéo-articulaires, il faut ranger la *scoliose*, signalée par Bernhardt en 1889 et qui paraît être d'une grande fréquence dans la Syringomyélie (50 pour 100. — Bruhl). Elle se manifeste à un degré très variable. Quelquefois il faut véritablement la chercher. D'autres fois elle attire tout d'abord l'attention, comme chez cet homme dont nous reproduisons ici la photographie.

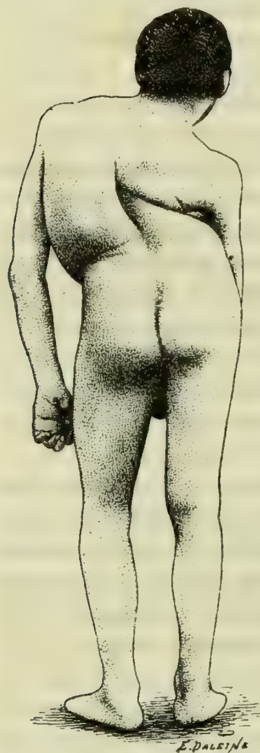


Fig. 152. — Scoliose dans la Syringomyélie (d'après Hallion).

La déviation siège le plus souvent à la région dorsale, et, d'après Hallion ([3]), sa convexité regarde habituellement le côté atteint le premier et le plus fortement, dans les cas toutefois où la maladie prédomine notablement d'un côté du corps.

La scoliose est souvent associée à la *cyphose*. La *lordose* paraît au contraire très rare.

Elle ne gêne pas en général le malade, sinon mécaniquement, c'est-à-dire qu'elle est indolore. Il existe cependant des cas dans lesquels on constate un certain degré de douleur locale à la pression, avec immobilisation de la région correspondante de la colonne vertébrale. Elle peut être précoce ou non.

Suivant certains auteurs, elle serait due à une arthropathie vertébrale (Krœnig); suivant d'autres, à l'action musculaire (Roth). Il semble plus naturel d'admettre avec Morvan qu'il s'agit là d'un véritable trouble trophique d'origine névropathique.

Troubles vaso-moteurs. — Ils sont loin d'être rares dans la Syringomyélie, bien qu'ils présentent, à vrai dire, une importance diagnostique beaucoup moindre que les signes dont il a été question précédemment. C'est quelquefois une simple irritabilité des vaso-moteurs de la peau, donnant lieu au phénomène connu sous le nom de *dermographisme* (Schultze, Roth, etc.).

On constate fréquemment, au niveau des parties qui sont le siège de troubles trophiques (mains, panaris), une sensation subjective et objective de refroidissement, quelquefois avec teinte cyanotique de la peau. D'autre fois, c'est

([1]) Charcot et Brissaud, *Progr. méd.*, 1891, et *Clin. des mal. du syst. nerveux*, etc., publié par Georges Guinon, t. I, p. 359.

([2]) Holschevnikoff et Recklinghausen, *Arch. de Virchow*, 1890.

([3]) Hallion, Des déviations vertébrales névropathiques. *Thèse de Paris*, 1892.

au contraire une sorte de rougeur diffuse de la peau avec sensation de brûlure. M. Grasset a signalé un fait de ce genre dans lequel il a pu noter une élévation de température de sept à neuf dixièmes de degré centigrade du côté malade (1).

On a constaté encore l'existence d'*œdèmes* d'origine névropathique (Strümpell, Schultze, Roth, Remak). Ceux-ci peuvent être généralisés, ou du moins occuper la totalité d'un membre ou d'un grand segment de membre. Dans d'autres cas ils sont localisés, en particulier à la face dorsale de la main. Quelquefois, siégeant dans le tissu sous-cutané, ils peuvent revêtir l'aspect de tumeurs (tumeurs pâteuses de Roth). Ils ne diffèrent point des œdèmes en général, gardent l'impression du doigt en godet, ne s'accompagnent pas de modifications de coloration de la peau. La température à leur niveau peut être augmentée; dans un cas de Remak, elle atteignait 38 degrés, tandis que la température axillaire ne s'élevait qu'à 37°,5.

Les *troubles sudoraux* consistent généralement en hyperhydroses généralisées ou plus habituellement localisées en particulier aux régions anesthésiques. Ils ont été signalés par nombre d'auteurs et étudiés spécialement par M. Grasset (2). M. Dejerine (3) a signalé un retard de la réaction sudorale à la pilocarpine du côté de l'anesthésie. MM. Grasset et Rauzier n'ont rien constaté de semblable (4).

A côté de ces troubles moteurs, sensitifs et trophiques que nous venons de passer en revue et que l'on peut considérer comme constituant la symptomatologie normale de la Syringomyélie, il en est un certain nombre d'autres qui ont été signalés dans quelques cas, mais qui peuvent être considérés jusqu'à un certain point comme accessoires, ou pour quelques-uns comme rares ou même anormaux. Nous allons les passer en revue, avant de passer à l'étude des *symptômes extrinsèques*, dus à la lésion de la substance blanche médullaire.

Troubles sphinctériens. — Ils sont rares. Du côté de la vessie on a noté l'incontinence ou la rétention. Mais dans cet ordre d'idées on observe plus souvent une sorte de cystite, peut-être due à un peu de parésie vésicale. Dans un cas on a signalé la mort par perforation spontanée de la vessie due à une ulcération de cet organe (5).

L'incontinence des matières fécales est rare et constitue plutôt un accident de la période terminale de cachexie et de gâtisme. La constipation est habituelle dans le cours de la maladie.

Parmi les *troubles génitaux* on a observé deux fois la suppression de la menstruation. Chez l'homme, l'appétit sexuel ne subit guère en général de modification, cependant l'impuissance (Simon) et les pollutions nocturnes douloureuses (Wichmann) ont été signalées.

Troubles oculo-pupillaires. — L'inégalité pupillaire n'est pas rare. Elle paraît être due à la lésion de la partie cervicale de la moelle. Elle ne s'accompagne pas du signe d'Argyll Robertson.

(1) Grasset, Leçons sur le syndrome bulbo-médullaire constitué par la thermo-anesthésie, l'analgésie et les troubles sudoraux ou vaso-moteurs. *Clinique médicale*, 1892.
(2) Grasset, *loc. cit.*
(3) Dejerine, *Semaine méd.*, 1889.
(4) Rauzier, De la Syringomyélie. *Nouveau Montpellier méd.*, t. II, 1893.
(5) Blocq, *Société anatomique*, 1887.

On a constaté dans quelques cas un certain degré de retrécissement de la fente palpébrale avec rétraction du globe oculaire. Or, ce sont précisément les signes de la lésion du grand sympathique au cou. Ils sont probablement dus à l'altération de ses fibres d'origine dans la moelle.

Le *nystagmus* paraît être assez fréquent. Il n'est cependant pas de règle dans la Syringomyélie.

MM. Dejerine et Tuiland ont signalé l'existence du rétrécissement du champ visuel dans la Syringomyélie [1].

L'existence de ce signe est formellement niée par Charcot [2] et Souques [3], qui ne l'admettent que dans les cas de combinaison de l'hystérie avec la Syringomyélie ou dans ceux d'hystérie pure simulatrice de la Syringomyélie [4].

Troubles bulbaires. — Bien qu'ils n'existent pas dans la majorité des cas, ils peuvent cependant quelquefois survenir pour ainsi dire à titre de complications, résultant de la propagation de la lésion à la moelle allongée. Dans certains cas, fort rares à la vérité, ils peuvent se grouper sous l'aspect du syndrome labio-glosso-laryngé et affecter une évolution plus ou moins précoce et prédominante, suffisamment pour que l'on ait pu décrire une forme bulbaire de la maladie [5].

Les troubles de la déglutition sont les plus fréquents (Leyden, Schultze, Westphal). Ils peuvent être continus ou intermittents (Bruhl). Klebs, Krauss, ont signalé les nausées et les vomissements, qui peuvent être mis sur le compte de la lésion nucléaire du nerf glosso-pharyngien.

Les altérations du goût sont peut-être encore plus rares. M. Grasset a rapporté un cas dans lequel il existait une abolition de ce sens dans une moitié de la langue.

Les bourdonnements d'oreilles, les vertiges, le hoquet (Raïchline), ont été également signalés. La *paralysie faciale* se trouve notée dans un certain nombre de cas (Schultze, Westphal, Starr, Cohen, Raïchline). Dans d'autres c'est la lésion du trijumeau (Roth, Charcot, etc.) sous forme d'anesthésie et beaucoup plus rarement de névralgie. Les troubles de la phonation (Renz, Wichmann), l'altération de l'hypoglosse avec hémiatrophie de la langue [Pitres, Chabanne [6]], la polyurie (Krauss, Westphal), ont été également signalés. A noter encore l'amblyopie et l'amaurose par atrophie du nerf optique.

Il faut distinguer soigneusement dans l'étude de ces phénomènes, d'une notable rareté, le moment de l'évolution où ils se produisent, soit à la période terminale, soit dans le cours ou au début de la maladie. Leur importance clinique varie du tout au tout dans ces deux hypothèses.

(1) DEJERINE et TUILAND, Rétrécissement du champ visuel dans la Syringomyélie. *Soc. de biol.*, 12 juillet 1890.

(2) CHARCOT, *Clinique des mal. du syst. nerv.*, publié par Georges Guinon, t. I.

(3) SOUQUES, Étude sur les syndromes hystériques simulateurs des maladies de la moelle épinière. *Thèse de Paris*, 1891.

(4) Voir aussi sur cette question : BRIANCEAU, Contribution à l'étude du champ visuel dans la Syringomyélie et la maladie de Morvan. *Thèse de Paris*, 1891. — MORVAN, Rétrécissement du champ visuel dans la paréso-analgésie. *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, juin 1891.

(5) RAÏCHLINE, Contribution à l'étude clinique de la Syringomyélie; sur un cas de Syringomyélie avec manifestations bulbaires. *Thèse de Paris*, 1892. — COHEN (S.), Bulbar paralysis with marked disturbances of pain and temperature, senses and other phenomena pointing to syringomyelia. *Philadelphia med. and surg. reporter*, 1889, t. LXI, p. 54.

(6) CHABANNE, Contribution à l'étude de l'hémiatrophie de la langue. *Thèse de Bordeaux*, 1891.

2° **Symptômes extrinsèques.** — Ils ne sont nullement caractéristiques de la Syringomyélie, mais résultent de l'envahissement, de la compression ou de la dégénération des fibres de la substance blanche de la moelle (*symptômes leucomyéliques.* — Charcot).

a). *Symptômes leucomyéliques latéraux.* Ce sont les plus fréquents. Ils consistent en un degré plus ou moins accentué de contracture des membres, plus habituellement des membres inférieurs, avec exagération des réflexes tendineux et trépidation épileptoïde. On conçoit que dans quelques cas ces phénomènes associés à l'amyotrophie peuvent donner lieu à l'apparence de la sclérose latérale amyotrophique.

La contracture peut aller jusqu'à la paraplégie spasmodique complète. Mais le fait est relativement peu fréquent.

b). *Symptômes leucomyéliques postérieurs.* Bien qu'il y ait dans la Syringomyélie, très souvent, une lésion des cordons postérieurs (62 pour 100, d'après Wichmann), on rencontre peu fréquemment des troubles accentués de la *sensibilité tactile.* Dans les points où ceux-ci existent, il n'est plus donné de rencontrer la dissociation syringomyélique caractéristique. Mais ils sont rarement généralisés, et alors en d'autres points on peut noter cette dissociation. Ils ne sont d'ailleurs presque jamais absolus.

La lésion des cordons postérieurs peut donner naissance à la production de *symptômes tabétiques* (¹) : incoordination motrice, signe de Romberg, douleurs fulgurantes, abolition des réflexes patellaires. Il est rare que ces phénomènes prédominent sur les autres, qui sont plus caractéristiques, au point de les masquer. Ils ne sont d'ailleurs pas toujours généralisés. Aussi dans un cas on a pu observer d'un côté l'abolition du réflexe patellaire et de l'autre son exagération (Bruhl). D'ailleurs, en ce qui concerne l'état des réflexes en général, on ne saurait formuler de règle fixe dans la Syringomyélie.

Marche. Durée. Terminaisons. — D'une façon générale la Syringomyélie est une affection essentiellement chronique, bien qu'on ait tenté d'en décrire une forme aiguë (Harcken); sa marche et sa durée sont variables et dépendent en somme de la forme clinique qu'elle affecte, dans bon nombre de cas. Mais en général on peut dire qu'elle procède souvent par poussées, à la suite desquelles on note une certaine rémission, une sorte d'arrêt dans les symptômes. La durée totale, qui peut être courte dans certains cas (troubles bulbaires, septicémie, maladies intercurrentes), peut excéder quarante ans dans les cas les plus favorables.

La terminaison habituelle est la mort. Elle peut arriver graduellement par suite des progrès de la maladie, la cachexie, le gâtisme, les eschares, etc.... Elle peut encore être produite par l'envahissement du bulbe, d'une façon plus ou moins précoce ou tardive. Mais elle l'est quelquefois par l'aggravation de certains symptômes de la maladie, tels que les troubles trophiques : panaris, phlegmons, troubles vésicaux (ulcération et perforation de la vessie). Enfin la terminaison fatale peut survenir en dehors de la maladie par suite d'une affection intercurrente : tuberculose, pneumonie, fièvre typhoïde, d'autant plus

(¹) MANN (Ludw.), Zwei Fälle von Syringomyelie nebst Bemerkungen über das Vorkommen des tabischen Symptomencomplexes bei derselben. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1892, t. 50.

grave en général que les syringomyéliques sont d'ordinaire des individus peu résistants.

Charcot nie la possibilité de la guérison. Selon lui, les prétendus cas de ce genre ne seraient autre chose que des exemples d'hystérie simulatrice de la syringomyélie.

Formes cliniques. — La forme la plus ordinaire, que l'on pourrait appeler *forme classique*, est celle dont nous avons décrit les principaux symptômes. Cependant on peut y distinguer déjà deux formes principales (Charcot) qui semblent correspondre aux deux modalités anatomo-pathologiques de la lésion : une *forme gliomateuse* et une *forme myélitique*. L'une et l'autre sont constituées par les mêmes symptômes; la différence résiderait seulement dans l'évolution.

La *forme gliomateuse* débute dans la période juvénile, de 15 à 25 ans. On peut en retrouver quelquefois le début par la présence de cicatrices de brûlures indolores, dénotant la précocité de la thermo-anesthésie, par la scoliose. D'autres fois c'est l'amyotrophie qui est le premier symptôme en date, mais déjà la maladie est dans sa période d'état. Cette période dure très longtemps, mais l'affection est néanmoins continuellement progressive, avec des poussées et des arrêts. Au bout d'un nombre d'années qu'on ne peut évaluer même approximativement, la mort survient comme nous l'avons dit plus haut. A noter la fréquence relative des ictus apoplectiformes, qui se répètent dans certains cas plusieurs fois et dont le premier peut être quelquefois considéré à tort par le malade comme le début de la maladie.

Dans la *forme myélitique*, les accidents débuteraient plus tard, auraient moins de tendance à l'extension et pourraient rester complètement stationnaires. C'est ainsi que dans un cas donné par Charcot comme type de cette forme, les premiers symptômes, ayant débuté à 40 ans, se bornèrent à une paraplégie cervicale avec amyotrophie, troubles sensitifs et trophiques, etc., à développement relativement rapide et restée stationnaire dans la suite. L'auteur ajoute d'ailleurs qu'on n'est pas encore en mesure de fixer définitivement les règles de l'évolution et de l'aspect clinique de cette forme de la syringomyélie.

Syringomyélie type Morvan (Charcot). On connaît la maladie dite de Morvan et décrite par cet auteur comme une affection spéciale sous le nom de « parésie analgésique avec panaris des extrémités supérieures ». Elle consiste en troubles sensitifs (analgésie, anesthésie) et moteurs (parésie avec amyotrophie) accompagnés de panaris multiples, successifs, indolents la plupart du temps et toujours graves, et de troubles trophiques (phlyctènes, scoliose, arthropathies). Comme on le voit, cela ressemble beaucoup à la syringomyélie. Pendant longtemps on a soutenu la dualité des deux affections, se basant sur la différence des troubles de la sensibilité (anesthésie), sur l'endémicité apparente de la maladie de Morvan (Bretagne) et surtout sur une autopsie de M. Gombault où l'on avait trouvé chez un malade atteint de parésie analgésique de Morvan des névrites périphériques avec sclérose légère de la moelle cervicale. Mais aujourd'hui cette opinion n'est plus guère défendue que par MM. Morvan et Dejerine.

En effet, les travaux de MM. Joffroy et Achard sont venus démontrer, d'une part l'existence de névrites périphériques dans la syringomyélie comme dans la

maladie de Morvan et d'autre part celle de cavités intramédullaires syringomyéliques dans des cas bien nets de cette dernière. Cette constatation permet de conclure à l'identité de la maladie de Morvan et de la Syringomyélie, dont la première ne serait autre chose qu'une forme clinique particulière, caractérisée par la prédominance des panaris[1].

Dans ces derniers temps cette queston est entrée dans une phase nouvelle à propos de la discussion entamée par divers auteurs sur les rapports de la Syringomyélie, de la maladie de Morvan et de la lèpre. Nous reviendrons, à propos du diagnostic, sur ce sujet, qui est loin d'être encore complètement élucidé.

La Syringomyélie type Morvan peut être considérée comme une des mieux déterminées des *formes atypiques* de la maladie. A côté d'elle on pourrait décrire dans cette catégorie toutes sortes d'autres modalités de la Syringomyélie, s'écartant plus ou moins du type classique par la prédominance de certains phénomènes à l'exclusion de certains autres, qui restent peu accusés ou même font défaut. Ces modalités sont infinies et ne sauraient être décrites chacune en particulier. C'est ainsi que dans certains cas les troubles trophiques dominent; dans d'autres ce sont les amyotrophies (*Syringomyélie à forme de maladie de Duchenne-Aran*). Quelquefois ces dernières peuvent s'associer avec les signes résultant de l'envahissement des cordons latéraux, contracture, exagération des réflexes tendineux, et alors on se trouve en présence de la *Syringomyélie à forme de sclérose latérale amyotrophique*[2]. Mais il est bien entendu que dans tous ces cas on retrouvera toujours à un degré plus ou moins accentué des signes caractéristiques de la maladie, et en particulier les troubles sensitifs et la dissociation syringomyélique de la sensibilité.

Quelquefois cependant les symptômes sont assez complètement effacés pour que l'on ait pu décrire une *forme latente de la Syringomyélie* (Baümler, Joffroy et Achard, Holschevnikoff). Dans ces cas, il est probable, ou bien que la lésion localisée à la région péri-épendymaire est compatible avec le fonctionnement parfait des parties blanches et grises voisines, ou bien que, ne siégeant que d'un seul côté, elle laisse indemne le côté opposé sain qui suffit pour les deux, ou bien encore que, certaines régions étant détruites, il se fait des sortes de suppléances fonctionnelles, sur la nature intime desquelles nous ne possédons point de données positives. Quoi qu'il en soit, il est certain que l'on peut trouver à l'autopsie des lésions syringomyéliques vraies, qui ne se sont manifestées pendant la vie par aucun symptôme appréciable.

On peut encore décrire nombre de formes de la maladie suivant l'ordre d'apparition ou le groupement des phénomènes qui la caractérisent. C'est ainsi que l'on a considéré des *formes généralisées*, *disséminées*, *monoplégiques*, *hémiplégiques*. Mais le groupement des symptômes paraît dans ces cas être bien

(1) Consulter au sujet de la question de la Syringomyélie et de la maladie de Morvan : JOFFROY et ACHARD, *Soc. méd. des hôpit.*, 1890 et 1891; *Arch. de méd. expér. et d'an. path.*, 1890. — DEJERINE, *Soc. de biol.*, 5 juillet 1890. — CHARCOT, *Clinique des maladies du système nerveux*, publiée par Georges Guinon, t. I. — HOLSCHEVNIKOFF, *Arch. de Virchow*, 1890, CXIX, 1. — PERVÈS, Contribution à l'étude comparée de la Syringomyélie et de la maladie de Morvan. *Th. Bordeaux*, 1891. — RAUZIER, *loc. cit.* — CRITZMANN, Essais sur la Syringomyélie. *Th. Paris*, 1892. — SCHLESINGER (H.), *Club méd. de Vienne*, 23 novembre 1892; anal. *in Sem. méd.*, 1892, p. 483.

(2) CRITZMANN, Essai sur la Syringomyélie. *Th. Paris*, 1892.

plutôt le fait du hasard que le résultat d'une loi clinique, et on en arriverait à décrire autant de formes que de cas, si l'on entrait dans cette voie. J'en dirai autant de la division adoptée par Blocq en types cubito-spasmodique (amyotrophie dans le domaine du cubital au membre supérieur, paraplégie spasmodique au membre inférieur) et radio-tabétique (atrophie dans la zone du radial au membre supérieur, phénomènes tabétiques au membre inférieur).

Syringomyélie associée à diverses maladies. La syringomyélie peut se rencontrer associée à un certain nombre d'affections de nature différente. C'est ainsi qu'on l'a vue se combiner avec l'*hystérie* [Charcot (1) Asmus (2)]. Dans les cas de ce genre, le phénomène le plus intéressant à signaler est le suivant : à côté des troubles sensitifs de la syringomyélie (dissociation syringomyélique), on note la présence des troubles sensitifs (anesthésie totale) et surtout sensoriels de l'hystérie, ces derniers faisant toujours complètement défaut dans la syringomyélie.

MM. Joffroy et Achard ont signalé la coexistence de la syringomyélie avec la *maladie de Basedow* (3). L'intérêt très grand de leur cas porte sur ce fait que la syringomyélie était restée latente toute la vie, et latente non en apparence, mais bien réellement, car les auteurs avaient à plusieurs reprises examiné la sensibilité au point de vue de la coexistence possible de l'hystérie.

L'association de la syringomyélie avec la *pachyméningite cervicale hypertrophique* a été notée par Rosenblath (4) et confirmée par l'autopsie. Ce fait est particulièrement intéressant en ce sens que la syringomyélie peut quelquefois revêtir l'aspect de la pachyméningite cervicale hypertrophique, ainsi que cela se trouvait dans un cas de Critzmann.

Le même auteur a observé aussi la *paralysie générale* associée à la syringomyélie. Des cas de même genre avaient été déjà signalés par Fürstner et Zacher.

Notons encore la coexistence de la *pellagre*, signalée par Pellizi (5) et celle du *spina bifida* par Pagenstecher (6).

Dans tous les cas d'associations morbides diverses, les signes spéciaux à chacune des affections coexistantes évoluent chacun pour leur compte, mais peuvent quelquefois s'enchevêtrer de façon à rendre le diagnostic assez difficile. Une fois mis à part tous les symptômes relatifs à la syringomyélie, on devra, dans des conjonctures semblables, grouper ensuite tous les phénomènes restants, qui ne peuvent lui être rapportés et dont l'ensemble constitue la maladie associée à la syringomyélie.

Pronostic. — On a vu que la terminaison constante de la maladie est la mort. Cependant il faut faire une exception en faveur de la forme myélitique à

(1) Charcot, *Clinique des maladies du système nerveux*, publiée par Georges Guinon, t. I.

(2) Asmus, Ueber Syringomyelie. *Biblioth. med.*, C. Heft 1 ; anal. *in Neurol. Centralbl.*, 1893, p. 700.

(3) Joffroy et Achard, Syringomyélie non gliomateuse associée à la maladie de Basedow. *Arch. de méd. expér. et d'an. path.*, III, 1, p. 90.

(4) Rosenblath, Zur Casuistik der Syringomyelie und Pachymeningitis cervicalis hypertrophica. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, Bd LI, p. 210.

(5) Pellizi, Un caso di pellagra con siringomielia. *Riv. sper. di freniat. e di med. legale* t. XVIII, f. III et IV.

(6) Pagenstecher, Syringomyelie, Spina bifida, angeborenerHydromyelus. *Zeitschr. f. klin. Med.*, Bd. XXII.

début tardif et à évolution non progressive, si tant est que ce sont là ses caractères, en l'absence de données cliniques suffisantes. D'ailleurs il faut savoir que pour cette dernière comme pour les autres formes, les lésions auxquelles elle donne lieu sont définitives et irréparables. Ainsi dans l'appréciation du pronostic en général doit entrer cet élément, à savoir que, du fait de l'amyotrophie, des troubles trophiques, des panaris, etc., le malade devient la plupart du temps un infirme incapable de travailler pour vivre. Les accidents tels que panaris, phlegmons, peuvent présenter par eux-mêmes une gravité exceptionnelle et emporter le malade en pleine évolution de la maladie, par suite de septicémie.

La terminaison fatale ayant lieu souvent par le fait d'affections intercurrentes, il est bon de retenir que chez les syringomyéliques, ces dernieres présentent le plus habituellement une remarquable malignité. A noter aussi la gravité particulière des interventions chirurgicales, qui a été signalée par quelques auteurs.

Malgré tout, cependant, il faut avoir égard, dans l'appréciation du pronostic, à la longue durée possible de la maladie (quarante ans) et aux rémissions, quelquefois prolongées, qui peuvent venir enrayer son évolution.

Diagnostic. — Toutes les affections présentant, à un titre quelconque et d'une façon plus ou moins prédominante dans leur symptomatologie, des atrophies musculaires, des troubles de la sensibilité, pourront prêter à confusion avec la syringomyélie.

L'*atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran* présente, au point de vue de la localisation et de la marche de l'amyotrophie, une ressemblance frappante avec la syringomyélie. Mais elle ne s'accompagne d'aucun trouble sensitif ni d'aucun trouble trophique analogue à ceux de la gliomatose médullaire. S'il peut rester hésitant un instant, le diagnostic sera en fin de compte facile, si l'on veut bien se persuader d'avance que tout cas d'atrophie musculaire doit être toujours, d'une façon systématique, soigneusement examiné au point de vue de la sensibilité.

Nous avons vu plus haut que la syringomyélie peut quelquefois revêtir l'aspect de la *sclérose latérale amyotrophique*. Dans ces cas, le diagnostic sera peut-être un peu plus difficile que dans ceux très fréquents où la question peut simplement se poser, à cause de la présence de l'élément spasmodique combiné avec des amyotrophies. Dans la sclérose latérale amyotrophique, ces phénomènes subissent une évolution particulière, à marche rapide, à terminaison fatale en deux ou trois ans. Lorsque la syringomyélie revêtira en apparence, à une période de son évolution, un aspect analogue, ce sera encore comme précédemment sur la présence des troubles sensitifs et trophiques, inconnus dans la maladie de Charcot, que le diagnostic devra s'asseoir. Notons que les troubles bulbaires peuvent s'observer dans la syringomyélie et compléter encore la ressemblance apparente.

Il est à peine besoin de mettre en garde contre une confusion possible avec les *amyotrophies myopathiques*, souvent familiales, à début infantile ou juvénile, à localisations amyotrophiques spéciales (face, région scapulo-humérale. Tous ces caractères font défaut dans la syringomyélie.

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* sera souvent d'un diagnostic beaucoup plus difficile. Critzmann rapporte un cas de syringomyélie caracté-

ristique, lequel avait été considéré pendant longtemps comme une pachyméningite cervicale. L'erreur peut provenir de ce que l'on rencontre quelquefois des douleurs de la région cervicale dans la syringomyélie. Mais elles sont loin d'y tenir une place aussi importante, en ce qui concerne la marche de la maladie, que dans la pachyméningite. Enfin, dans cette dernière, on ne trouve pas de troubles objectifs de la sensibilité, et en particulier jamais la dissociation syringomyélique. Nous avons signalé plus haut la possibilité de la coexistence des deux affections (Rosenblath).

En raison de l'existence possible des symptômes tabétiques dans la syringomyélie (incoordination motrice, signe de Romberg, abolition des réflexes, etc.), la confusion avec l'*ataxie locomotrice* pourra se produire quelquefois. En effet, non seulement, on rencontre des symptômes tabétiques dans la gliomatose médullaire, mais encore nombre de phénomènes sont communs aux deux affections, tels que les troubles trophiques, les arthropathies et même, bien que plus exceptionnellement, la dissociation de la sensibilité [1]. Mais tout d'abord cette dernière n'est jamais, dans le tabes, disposée par segments de membres, comme dans la syringomyélie, mais par plaques disséminées, d'étendue et de forme variables. De plus, dans la syringomyélie manquent les troubles oculaires caractéristiques du tabes : signe d'Argyll Robertson, atrophie blanche du nerf optique, les crises douloureuses viscérales, les troubles vésicaux.

M. Minor (de Moscou) a attiré l'attention sur les analogies et les différences de la syringomyélie et de l'*hématomyélie centrale* d'origine traumatique [2]. Cette dernière, a début brusque, ce qui la distingue nettement de l'autre, peut laisser à sa suite des paralysies avec amyotrophie et dissociation syringomyélique de la sensibilité. Au bout d'un certain temps on pourrait confondre l'une avec l'autre, si l'on ne prenait pas soin de remarquer que le début brusque des accidents, qui atteignent rarement les membres supérieurs, appartient à l'hématomyélie seule. Malgré tout, cet auteur pense qu'il doit y avoir bien des cas de syringomyélie qui sont en réalité des cas d'hématomyélie. L'erreur en ce cas ne serait d'ailleurs pas toujours absurde, si l'on admet l'hypothèse que consécutivement à l'hématomyélie centrale se développe une myélite aboutissant à la formation de cavités intramédullaires.

Le diagnostic de la syringomyélie avec les *névrites périphériques* sera en général assez facile, en raison de la localisation des amyotrophies et des altérations de la sensibilité, qui ne consistent point en général en la dissociation syringomyélique, et qui sont toujours, les unes et les autres, localisées suivant la zone de distribution d'un nerf moteur, sensitif ou mixte. De plus, la question de l'étiologie aura dans certains cas une grande importance, quand il s'agira par exemple de névrites alcooliques, saturnines, diphthéritiques, etc. Enfin chacune de ces causes paraît produire une forme particulière de névrites, du moins pour quelques-unes d'entre elles (saturnisme, alcoolisme). Presque toujours d'ailleurs l'élément douleur présentera dans les névrites un développement inconnu dans la syringomyélie.

Mais on a signalé des cas de névrites dans lesquelles les troubles de la sen-

(1) PARMENTIER, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, p. 213.

(2) MINOR, Contribution à l'étude de l'hématomyélie et de la syringomyélie. *Congrès de Berlin*, août 1890; *Sem. méd.*, 6 août 1890.

sibilité présentaient les caractères de la dissociation syringomyélique. Charcot rapporte l'histoire d'un malade qui présentait cette dissociation, mais localisée dans le domaine de distribution du cubital, consécutivement à un traumatisme de la région cervicale, lequel avait, en même temps que les racines, intéressé la moitié de la moelle, de sorte que le patient présentait, outre son anesthésie syringomyélique du bras, des phénomènes médullaires très nets caractérisés par le syndrome de Brown-Séquard. On voit combien le diagnostic doit être difficile dans des cas semblables. Heureusement sont-ils tout à fait exceptionnels.

On ne confondra pas la chiromégalie syringomyélique de Charcot et Brissaud avec l'*acromégalie* vraie. Dans la maladie de P. Marie, les lésions ne restent pas bornées aux mains, mais envahissent la tête et les pieds; la déviation de la colonne vertébrale consiste en une cyphose cervico-dorsale; les troubles sensitifs manquent, ainsi que les troubles trophiques.

La *sclérodermie* devrait être très facile à distinguer de la syringomyélie, et réciproquement, puisque dans celle-là on n'observe pas de troubles de la sensibilité. Cependant les lésions sclérodermiques peuvent quelquefois présenter une telle analogie, en particulier au niveau des doigts, avec les troubles trophiques syringomyéliques, que l'erreur a été commise [1]. Il sera donc bon de se défier dans les cas de ce genre et de pousser l'examen aussi loin que possible pour éviter toute cause d'erreur.

Nous devons dire que quelques mots touchant les rapports de la syringomyélie et de la *lèpre*, question soulevée dans ces derniers temps. Zambaco-Pacha, s'appuyant sur des arguments purement cliniques et laissant de côté l'élément anatomo-pathologique et bâctériologique, soutient que la maladie de Morvan, connue pour sa fréquence en Bretagne, n'est qu'une forme de la lèpre, qui existe d'ailleurs sous ses autres modalités dans ce pays. Comme il est à peu près universellement admis maintenant que la maladie de Morvan est une forme de la syringomyélie, c'est donc cette dernière qui devrait être identifiée avec la lèpre. Mais la démonstration n'est point encore faite. Tout d'abord l'anatomie pathologique de la moelle est loin d'être dans la lèpre ce qu'elle est dans la syringomyélie, et dans cette dernière on n'a jamais trouvé le bacille de Hansen. A vrai dire les signes cliniques sont assez analogues dans certains cas. On peut voir la lèpre simuler la syringomyélie (Chauffard [2], Pitres et Sabrazès [3], etc.), et celle-ci ressemble à celle-là à s'y méprendre. Mais on trouve, même en clinique, quelques dissemblances, qui seront évidemment secondaires, si la démonstration de l'identité est faite complètement un jour, mais qui permettent cependant de les distinguer (plaques lépreuses, distribution de l'anesthésie lépreuse en îlots, rareté dans celle-ci de la dissociation syringomyélique). La discussion reste donc ouverte sur cette question, qui est loin d'être complètement élucidée [4].

(1) Jacquet et de Saint-Germain, Lésions cavitaires de la moelle dans un cas de sclérodermie. *Soc. franç. de dermat. et de syphiligr.*, 22 avril 1892.

(2) Chauffard, *Soc. méd. des hôp.*, 4 novembre 1892.

(3) Pitres et Sabrazès, Lèpre systématisée nerveuse à forme syringomyélique. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1893.

(4) Voir, sur cette question des rapports de la lèpre avec la maladie de Morvan et la syringomyélie, le remarquable article de M. Gombault. *Rev. neurolog.*, 1893, n° 14.

L'*hystérie* peut simuler presque complètement la syringomyélie (Charcot. Souques) lorsque à un trouble trophique hystérique, l'atrophie musculaire par exemple, se superposent des troubles sensitifs se présentant sous la forme de la dissociation syringomyélique, et distribués par segments de membre, ce qui est la règle dans l'une comme dans l'autre maladie. La distinction serait impossible si l'on n'avait pour se guider la présence, dans l'hystérie, de toutes sortes d'autres phénomènes, qui manquent totalement dans la syringomyélie : les troubles sensoriels et en particulier le rétrécissement concentrique du champ visuel ; les attaques ; l'influence de la suggestion, des agents esthésiogènes sur l'anesthésie ; le début souvent brusque et la curabilité des accidents.

A propos de l'hystérie, il ne faut pas oublier que c'est la maladie qui semble le plus souvent se rencontrer en combinaison avec la syringomyélie.

Étiologie. — Depuis qu'on a appris à la reconnaître, la syringomyélie est considérée comme une maladie relativement assez fréquente. D'après presque tous les auteurs, le *sexe* masculin paraît y être beaucoup plus exposé que le sexe féminin. La *profession* ne paraît pas jouer un rôle bien considérable dans l'étiologie de la maladie. On a noté cependant que les individus exerçant des professions manuelles (boulangers, tailleurs, cordonniers) y seraient plus exposés.

La recherche des *causes prédisposantes* ne conduit guère à des résultats satisfaisants. En particulier en ce qui concerne l'*hérédité névropathique*, on ne la retrouve pour ainsi dire pas chez les sujets atteints de syringomyélie. Il faut faire exception, bien entendu, pour les cas d'association de la syringomyélie avec une affection nerveuse distincte, l'hystérie par exemple, dans l'étiologie de laquelle l'hérédité nerveuse joue un rôle. Cependant Verhoogen [1] a signalé l'existence de la syringomyélie chez plusieurs membres d'une même famille, chez deux sœurs et un frère (*syringomyélie familiale*). Mais dans cet ordre d'idées, en dehors des faits de Verhoogen, on ne connaît rien de semblable.

Quant aux *causes occasionnelles* habituellement invoquées, elles ne présentent point d'intérêt particulier et sont toutes banales. Ce sont : le froid, l'humidité, les traumatismes, le surmenage. Quelquefois ce sont des infections, en particulier aiguës : fièvre typhoïde, pneumonie, rhumatisme. MM. Babinski et Desnos ont rapporté un cas dans lequel la syphilis peut être incriminée.

Comme on le voit, cette partie de l'histoire naturelle de la syringomyélie reste encore presque complètement obscure.

Traitement. — D'après ce que nous avons dit en parlant des symptômes, de l'évolution et du pronostic, on peut prévoir que le traitement ne sera toujours que palliatif.

Le traitement général consistera principalement dans l'administration de l'iodure de potassium, du nitrate d'argent, du phosphore de zinc, des bromures et aussi dans l'emploi des toniques (fer, arsenic, etc...). L'hydrothérapie pourra être employée avec avantage dans certains cas.

Localement on fera de la révulsion le long de la région spinale, mais avec certaines précautions, à cause de la production des troubles trophiques cutanés.

(1) Verhoogen, La syringomyélie. *Journal de méd., de chir. et de pharm.*, 1893, n° 22.

On emploiera pour cela les pointes de feu superficielles et l'on évitera avec soin les vésicatoires et surtout les cautères, qui peuvent donner lieu à des ulcérations rebelles et destructives. L'atrophie musculaire sera combattue par l'électrisation.

Certains troubles trophiques, panaris, ulcérations cutanées, demandent une attention et des soins tout particuliers en raison des complications septicémiques graves auxquelles ils exposent les malades.

Chez les syringomyéliques, on fera bien de s'abstenir, autant que possible, des interventions chirurgicales. Ces malades sont en effet très peu résistants et l'on a signalé plusieurs cas de mort à la suite d'opérations chirurgicales. Cette même absence de résistance, cette susceptibilité des syringomyéliques devra être toujours présente à la mémoire du médecin, dans le cas de maladies intercurrentes, infectieuses ou autres, qui emportent bien souvent les malades.

MALADIES EXTRINSÈQUES
DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Par GEORGES GUINON

Nous réunirons dans un même article ces divers chapitres de la pathologie spinale. Ils se confondent en effet nettement entre eux, et il est impossible de décrire les tumeurs des méninges sans parler des signes qui les caractérisent et qui sont précisément ceux de la compression de la moelle.

Protégée qu'elle est par ses enveloppes osseuses et membraneuses, la moelle ne peut être comprimée que dans des conditions toutes particulières. Les agents extérieurs n'auront que peu ou pas d'influence sur elle, à moins qu'ils n'agissent avec une grande violence ; mais alors on est en présence bien plus souvent de blessures que de compression de la moelle. Cette dernière peut cependant être réalisée par le traumatisme, lorsque celui-ci produit une fracture ou une luxation d'une ou de plusieurs vertèbres, qui viennent brusquement, soit en totalité, soit sous forme de fragments d'os, faire saillie dans le canal vertébral et comprimer plus ou moins violemment la moelle.

Mais on comprend que cette sorte de compression de l'organe diffère totalement de la compression qui résulte par exemple de la présence et de l'accroissement graduel d'une tumeur dans l'intérieur du canal rachidien. Les symptômes de cette dernière sont également tout à fait différents des autres. Aussi décrit-on deux formes de compression de la moelle : la compression lente et la compression brusque.

CHAPITRE I

COMPRESSION LENTE DE LA MOELLE[1]

Causes. — Les agents capables de comprimer la moelle sont fort nombreux. Mais à vrai dire on peut les classer en deux catégories : ceux qui sont nés à l'intérieur du conduit osseux, ceux qui prennent leur origine en dehors

[1] Consulter : CHARCOT, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. II. — OUSTANIOL, Contribution à l'étude des tumeurs des méninges rachidiennes (anatomie pathologique, symptomatologie, traitement chirurgical). *Th. Paris*, 1892. — PARMENTIER, article Compression de la moelle, in *Manuel de médecine* Debove-Achard, t. III, 1894.

du canal rachidien et qui s'y introduisent soit par effraction (lésions de la colonne vertébrale), soit par les voies naturelles, les trous de conjugaison. Les premières sont susceptibles de se diviser en plusieurs groupes : les agents développés dans la moelle elle-même, ceux nés dans les méninges, et enfin ceux qui dépendent du tissu cellulo-adipeux intermédiaire à la dure-mère et à l'os (périméninge).

Remarquons qu'en dehors des lésions de la colonne vertébrale elle-même qui rentrent dans la première catégorie, la grande majorité des agents de la compression médullaire sont les tumeurs de la moelle et de ses enveloppes.

1° **Tumeurs intraspinales.** — Elles ne constituent pas, à proprement parler, des éléments de compression de la moelle. Ce mot ne saurait guère s'appliquer plus justement à elles qu'au tissu cellulaire de la sclérose qui étouffe et détruit les éléments des tissus dans lesquels il s'infiltre et se développe. Elles exercent une compression au sens histologique du mot, pour ainsi dire. Elles sont d'ailleurs loin d'être fréquentes, et nous passerons rapidement sur leur description.

Adamkiewicz a publié un cas remarquable de *sarcome* vrai de la moelle, à cellules embryonnaires, encapsulé, développé dans la substance grise de la corne antérieure [1]. Cette tumeur, qui s'étendait du cinquième au septième nerf cervical, avait écarté et comprimé ces divers éléments de la moelle, sans la détruire ni interrompre leur fonctionnement. Elle fut en effet trouvée par hasard à l'autopsie d'un jeune homme de seize ans mort avec les symptômes de la rage. Les cas de ce genre doivent être extrêmement rares.

Le *gliome* ne rentre dans cette catégorie que dans les cas où il est circonscrit. Lorsqu'il est diffus, on a affaire à la *gliomatose médullaire*, dont les symptômes sont ceux de la syringomyélie. Nous n'avons donc pas à en parler ici.

Étant donné que le carcinome n'est pas connu comme se développant primitivement dans la moelle, il ne reste guère à considérer que le *tubercule*, sous forme de tubercule solitaire de la moelle. Il est rarement isolé, en ce sens qu'il coexiste avec la tuberculose d'autres organes dans la majorité des cas. C'est la plus fréquente des tumeurs de la moelle.

La *gomme syphilitique* est peu commune en tant que tumeur spinale proprement dite, la syphilis médullaire se manifestant bien plus ordinairement par les lésions vasculaires.

Mentionnons enfin la *dilatation kystique du canal central* qui agit en comprimant la moelle de dedans en dehors. La plupart des cas d'*hydromyélie* ne se manifestent pas en général par des symptômes de compression médullaire, et d'autre part on sait aujourd'hui que nombre de cas considérés autrefois comme tels et accompagnés d'une symptomatologie particulière doivent rentrer dans le cadre de la syringomyélie, soit myélitique, soit gliomateuse.

2° **Tumeurs des méninges.** — Le *carcinome* et l'*épithéliome* sont rares dans les méninges, où ils sont presque toujours secondaires (Cornil et Ranvier), et en ce cas le plus souvent au carcinome de la colonne vertébrale. Sur un grand nombre de faits examinés, M. Oustaniol n'a relevé qu'un seul cas bien net de cancer secondaire des méninges sans carcinose vertébrale.

Le *sarcome* est de beaucoup la plus fréquente et la plus importante des tumeurs méningées. Mais il faut en distinguer diverses espèces.

[1] Adamkiewicz, *Arch. de neurol.*, 1882.

Le *sarcome névroglique* (*gliome*) vrai des méninges est rare (cas de Martineau, d'Oustaniol). Il consiste en une tumeur, quelquefois ramollie à son centre, ce qui lui donne en gros l'aspect d'un tubercule, et constituée par de petites cellules à noyaux, plongées dans un fin réticulum décélé par les réactifs histo-chimiques.

Le *sarcome angiolithique* (*psammôme*) est le néoplasme véritablement spécial aux méninges. Il se présente sous forme de tumeurs pédiculées, généralement peu volumineuses (3 à 4 centimètres de long, sur 1 1/2 de large), de couleur grisâtre, de consistance variable. Insérées et développées sur l'un des deux feuillets de l'arachnoïde, en rapport le plus souvent avec les parties latérales et postéro-latérales de la moelle, elles se distinguent nettement de cet organe, dont elles sont séparées par une sorte de membrane d'enveloppe qui les encapsule. Elles sont constituées par des cellules aplaties, concentriques, à noyaux petits, réunies sous forme de masses globuleuses avec ou sans vaisseaux, incrustées ou non de sels calcaires. Ces masses globuleuses seraient pour les uns d'origine vasculaire (Cornil et Ranvier), pour les autres d'origine épithéliale (Virchow).

On rencontre aussi dans les méninges le *sarcome fasciculé* (ou *fuso-cellulaire*), de consistance ferme, bien délimité par la capsule qui l'enveloppe. Sans tendance à la généralisation, il se développe sur la dure-mère, l'arachnoïde, le tissu sous-arachnoïdien, rarement la pie-mère. Son volume est peu considérable. Il est quelquefois creusé de kystes.

Le *sarcome encéphaloïde* (ou *globo-cellulaire*), pas très rare non plus, se présente sous forme de tumeurs molles pulpeuses, très vasculaires, creusées souvent de kystes à contenu sanguin. Il en existe de circonscrits, implantés sur la dure-mère. Mais on en rencontre aussi, qui, développés dans la pie-mère ou le tissu sous-arachnoïdien, envahissent rapidement, s'étendent de manière à engainer la moelle sur une grande hauteur dans une sorte de tube ou de demi-gouttière néoplasique, finissent par détruire les vertèbres et même atteindre la peau et l'ulcérer. On comprend que cette dernière catégorie de tumeurs ne se manifeste pas par les symptômes de la compression lente de la moelle et que le diagnostic avec la méningite tuberculeuse ou la méningo-myélite en est parfois impossible.

Le *fibrome* et le *fibro-sarcome* sont des tumeurs dures, nettement séparées des parties voisines, insérées le plus souvent sur la dure-mère.

Le *myxome* et le *fibro-myxome*, qui ne diffèrent guère des précédents que par leur consistance et par leur structure histologique, s'insèrent ordinairement sur l'arachnoïde et la pie-mère. Ils sont souvent creusés de kystes.

Plus souvent extra-méningé, le *lipome* peut se rencontrer cependant dans la pie-mère ou le tissu sous-arachnoïdien. Il se présente sous forme de tumeurs molles, nettement distinctes des parties voisines, de dimensions transversales minimes, mais très variables en longueur (2 à 12 centimètres), développées chez des sujets jeunes (2 à 5 ans).

Pour clore la série des tumeurs propres des méninges, mentionnons encore à titre de rareté : l'*adénome* (Hodenpyl), le *lymphangiome* (Ziegler, Taube).

Bien que la *tuberculose* des méninges soit le plus ordinairement liée à la lésion des vertèbres, elle peut cependant se rencontrer isolément. C'est alors

un gros tubercule solitaire, ou un amas de tubercules réunis sous forme de plaque, et pouvant donner lieu à tous les signes de la compression lente de la moelle.

La *syphilis* peut atteindre les méninges rachidiennes, comme les méninges

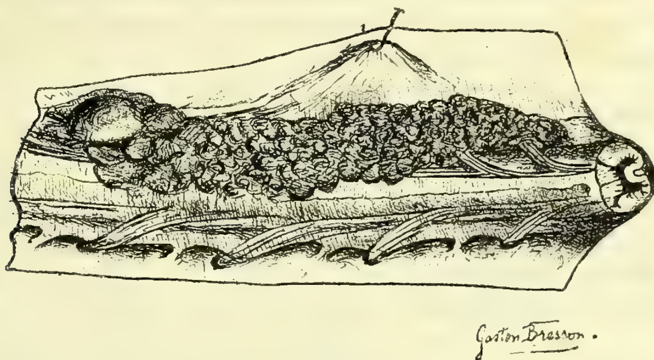


Fig. 135. — Tumeurs des méninges spinales (d'après Oustaniol).

crâniennes et s'y manifester, soit sous forme d'épaississement diffus plus ou moins étendu, soit sous forme de tumeurs gommeuses circonscrites. La syphilis méningée ne saurait être niée; mais la preuve de l'existence de gommes syphilitiques de ces organes, à l'aide de l'anatomie, est encore à faire (Oustaniol).

Parmi les *pachyméningites* non spécifiques, qui peuvent devenir le point de départ d'accidents de compression, il faut distinguer la pachyméningite interne, pouvant devenir le point de départ d'hémorrhagies et d'hématomes, et la *pachyméningite hypertrophique*, décrite par Charcot et Joffroy, et fréquente surtout au niveau de la région cervicale. On peut en outre considérer une sorte de pachyméningite simple traumatique, consécutive par exemple aux fractures de la colonne vertébrale et donnant lieu à des accidents de compression que ne saurait expliquer un déplacement osseux souvent très minime (Mac-Ewen, Oustaniol).

Les *kystes hydatiques* développés dans les méninges (espaces sus et sous-arachnoïdiens) sont rares. Parmi ceux que l'on rencontre dans le canal rachidien, la majeure partie est extra-méningée [23 cas sur 28 d'après Souques (1)], et même bon nombre sont nés en dehors du canal, où ils ont pénétré en détruisant les vertèbres ou par les trous de conjugaison. Dans l'un et l'autre cas ils sont rarement isolés, et l'on retrouve ordinairement des productions du même genre dans d'autres organes.

Si l'on veut considérer à un autre point de vue les différentes tumeurs des méninges que nous venons d'énumérer, on peut les classer en trois catégories :

1° Tumeurs uniques, circonscrites, bénignes.

2° Tumeurs circonscrites, multiples, à développement lent, bénignes.

3° Tumeurs multiples ou diffuses, à tendance envahissante, malignes.

Ce sont les tumeurs du premier groupe qui, à peu près seules, nous intéres-

(1) Souques, Kystes hydatiques du canal rachidien. *Bull. de la Soc. anat.*, novembre 1893.

sent ici. Elles seules, en effet, peuvent donner naissance à des signes de compression assez nets, par leur localisation, pour pouvoir conduire à un diagnostic. De plus, pour le chirurgien, au point de vue thérapeutique, ce sont les seules qui, après le diagnostic, puissent être accessibles au traitement opératoire.

Au point de vue du siège de ces tumeurs, sur un total de 72 cas de tumeurs limitées, Oustaniol a pu compter :

Région cervicale	15
— cervico-dorsale	3
— dorsale	32
— dorso-lombaire	3
— lombaire supérieure	2
Filum terminale / Queue de cheval	17
Total	72

En ce qui concerne maintenant la région de la moelle en rapport avec la tumeur, voici quels sont les chiffres relevés par Oustaniol :

Face antérieure		7
— postérieure		18
— latérale	droite	9
	gauche	10
— antéro-latérale	droite	3
	gauche	4
— postéro-latérale	droite	3
	gauche	3
Manchon complet diffus		6
Demi-gouttière postérieure		8
Face externe dure-mère (postérieure)		5
Total		76

Comme on le voit d'après ces deux tableaux, c'est à la région dorsale, au niveau des faces postérieure et latérales, que se placent de préférence les tumeurs des méninges rachidiennes. Mais cette prédominance n'est pas exclusive, il est bon de se le rappeler au point de vue du diagnostic.

3° **Tumeurs extraméningées.** — Nous serons bref sur cette catégorie de néoplasmes, qui présentent beaucoup moins d'intérêt que les précédents. Ils prennent leur origine dans le tissu cellulo-adipeux du rachis et compriment la moelle en refoulant la dure-mère, qu'ils laissent plus ou moins indemne. On rencontre à ce niveau le *carcinome*, secondaire au cancer du sein le plus souvent, le *sarcome*, le *lipome*, le *chondrome*, les *kystes hydatiques*, les *abcès*.

Mais on peut rencontrer dans cette région, et cela est relativement plus fréquent, ces mêmes agents de compression venus du dehors et ayant pénétré dans le canal rachidien par les trous de conjugaison (*kystes hyda-*

tiques, abcès rétropharyngiens) ou en détruisant les vertèbres (*anévrysmes de l'aorte*).

Enfin, il faut mentionner les *tumeurs implantées sur les racines rachidiennes*. Bien qu'insérées sur ces racines, ce ne sont point des névromes, mais des tumeurs analogues à celles que nous avons considérées déjà, et dont le point de départ est l'enveloppe des filets nerveux rachidiens, fournie par les méninges molles. Pédiculées ou non, elles peuvent, dans le second cas, englober une racine ou une série de racines, dont les éléments sont quelquefois dissociés. Elles se rencontrent surtout au niveau de la queue de cheval. On observe parmi elles le sarcome, le fibro-sarcome, le fibrome, le névrome (Oustaniol).

4° **Lésions vertébrales.** — Parmi les lésions de cet ordre qui peuvent donner lieu à la compression de la moelle, il en est qui sont d'une telle rareté qu'elles peuvent être pour ainsi dire négligées en comparaison de la grande fréquence de certaines autres. Parmi ces dernières, en effet, outre le cancer des vertèbres, on trouve le *mal de Pott*, qui peut être considéré à lui seul comme une des causes les plus fréquentes de compression médullaire. Les autres comprennent les *hyperostoses syphilitiques*, qui sont une véritable rareté, et l'*arthrite sèche vertébrale*. Celle-ci se manifeste principalement au niveau de la région cervicale, en particulier dans la partie supérieure, et donne lieu aux phénomènes de compression lorsque l'apophyse odontoïde subit du fait de l'hartropathie une hypertrophie qui la fait saillir outre mesure dans le canal rachidien.

Le *cancer vertébral* est loin d'être rare. Il n'est qu'exceptionnellement primitif à ce niveau. Mais, secondaire au cancer du sein, de l'estomac, des masses ganglionnaires prévertébrales, etc., il est encore assez fréquent. Il est vrai que dans bien des cas il peut rester complètement ignoré et constituer seulement une trouvaille d'autopsie. C'est par exemple lorsque l'extension aux vertèbres est de date relativement récente, et ne consiste qu'en la présence d'un nombre variable de noyaux cancéreux peu considérables au sein des corps vertébraux.



Fig. 134. — Carcinose de la colonne vertébrale, montrant l'infiltration du tissu osseux et l'écrasement des vertèbres.

Mais lorsque l'envahissement des vertèbres est plus grand, lorsqu'il existe une véritable infiltration cancéreuse de ces os, ils prennent pendant la vie une consistance analogue à celle du caoutchouc et deviennent friables au point qu'à l'autopsie le couteau y pénètre sans résistance. Sous l'influence du poids du corps, du décubitus, la colonne vertébrale s'infléchit quelquefois suivant des courbures variables, plus souvent se tasse, s'affaisse, au point que l'on a pu observer dans un

cas une diminution de la taille de plus de 9 centimètres, sans scoliose véritable, survenue dans l'espace de huit mois. (Georges Guinon) (1).

En s'affaissant ainsi, s'écrasant même les unes sur les autres, les vertèbres compriment les troncs nerveux qui passent à travers les trous de conjugaison. C'est la cause la plus habituelle du phénomène connu sous le nom de *paraplégie douloureuse des cancéreux* (Charcot). Mais la moelle elle-même peut être à son tour comprimée, car la lésion ne se bornant pas aux vertèbres, peut envoyer dans l'intérieur du canal rachidien des végétations qui viennent jouer ce rôle. Ou bien encore les méninges rachidiennes sont envahies par le processus cancéreux et alors végètent, bourgeonnent pour leur compte et compriment la moelle contre la paroi rigide du canal.

Le *mal de Pott* (*tuberculose vertébrale*) (2) constitue, avons-nous dit plus haut, une des causes les plus fréquentes de compression de la moelle. Dans ce cas, le phénomène peut se produire par différents mécanismes. Tout d'abord, on serait conduit à penser que la gibbosité peut être un agent de compression important, surtout quand elle est considérable, très angulaire, et se développe rapidement, quelquefois même subitement. Il n'en est rien cependant, sinon d'une façon tout exceptionnelle, et alors c'est plutôt à la seconde catégorie de faits que l'on a affaire. En effet, on a vu les symptômes de compression, cela est d'observation courante, disparaître alors que la déviation persiste sans la moindre modification. D'autre part, il n'est pas rare de rencontrer les signes de la compression en dehors de toute gibbosité. Enfin il est habituel d'observer les déformations les plus accentuées sans le moindre trouble médullaire.

Dans une autre catégorie de faits, les plus rares, à vrai dire, la compression est produite par un séquestre osseux déplacé qui pénètre dans le canal rachidien. C'est ce qui peut arriver dans les cas de gibbosité à formation brusque. Ou encore un abcès tuberculeux né au niveau des vertèbres lésées fuse dans le conduit osseux, et refoule la moelle et ses enveloppes.

Mais l'agent le plus fréquent de la compression dans le mal de Pott, c'est la pachyméningite tuberculeuse végétante (Charcot, Michaud). Voici comment les choses se passent en général : le processus tuberculeux, à tendance envahissante, se propage peu à peu des corps vertébraux au ligament vertébral, qui se dissocie, se détruit et laisse arriver les produits infectieux en contact avec la face externe de la dure-mère. Celle-ci est envahie à son tour; elle prolifère, bourgeonne et envoie dans le canal rachidien des prolongements en forme de champignons, quelquefois assez volumineux. Les méninges molles ne prennent aucune part au processus, non plus que la moelle elle-même. La surface externe de la dure-mère est seule lésée, sa face interne restant souvent tout à fait indemne. Ce champignon tuberculeux, véritable et seul agent de la compression médullaire, est situé en général à la partie antérieure de la dure-mère. Il est fort rare qu'il l'enveloppe complètement.

Cette pachyméningite tuberculeuse se produit en général en pleine évolution du mal de Pott. Mais il peut se rencontrer des cas dans lesquels elle survient

(1) GEORGES GUINON, Un cas de carcinose vertébrale. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, p. 73.

(2) LANNELONGUE, *Tuberculose vertébrale.* Paris, 1888. — MICHAUD, Sur la méningite et la myélite dans le mal vertébral. *Th. Paris*, 1871.

tardivement, après guérison relative du mal vertébral, affaissement et soudure des vertèbres. Dans ces cas, c'est généralement à la face postérieure de la dure-mère, en rapport avec les lames vertébrales, que ces lésions, alors toujours circonscrites, de pachyméningite tuberculeuse, se manifestent. La compression est produite d'autant plus facilement qu'au niveau de la gibbosité le canal rachidien est souvent plus ou moins rétréci. Mac-Ewen [1] a rapporté deux faits de ce genre. On comprend combien ils présentent des conditions favorables au point de vue du traitement chirurgical.

Anatomie pathologique. — Il est démontré aujourd'hui que la compression lente de la moelle, manifestée cliniquement par des symptômes caractéristiques ayant persisté pendant longtemps, peut n'avoir donné lieu à aucune lésion appréciable de cet organe. Déjà, en 1871, M. Joffroy publiait un cas de compression de la moelle lombaire et de la queue de cheval par un sarcome secondaire de la dure-mère, ayant donné lieu, pendant plus de quatre mois, à une paraplégie complète, sans aucune lésion des racines nerveuses ni de la moelle [2]. Des observations et des travaux plus récents. [Kadner [3], Babinski [4]] sont venus confirmer les faits de ce genre et élucider les conditions de leur production. Ils établissent nettement qu'une compression de la moelle assez considérable pour avoir donné lieu à une paraplégie très accentuée ou même complète de plusieurs mois de durée, avec phénomènes vésico-rectaux et troubles trophiques de la peau, peut ne déterminer aucune lésion médullaire appréciable à nos moyens actuels d'investigation. D'après cela on est amené à conclure que les tubes nerveux, sous l'influence de la compression, peuvent perdre leurs propriétés physiologiques, sans être pour cela modifiés d'une façon apparente dans leur structure. Cette remarque, il est vrai, ne s'applique qu'aux fibres centrifuges motrices.

Quel que soit l'état histologique de la moelle, celle-ci présente, dans bien des cas, des modifications macroscopiques plus ou moins accentuées. Elle peut être coudée, aplatie, au niveau du point comprimé. S'il s'agit de tumeurs, celles-ci peuvent avoir creusé sur l'organe une dépression plus ou moins profonde suivant leur volume, quelquefois assez considérable pour que les méninges paraissent accolées. Il n'y a cependant jamais de solution de continuité complète.

Au niveau du point comprimé, tout peut se borner, dans les cas légers, à un peu de pâleur ou d'injection de la moelle. Mais si l'agent de la compression est plus volumineux, il s'ensuit en général des altérations plus ou moins profondes, que l'on désigne sous le nom de *myélite par compression*, sans savoir exactement s'il s'agit bien ici de lésions véritablement inflammatoires. Le point lésé est alors le plus souvent ramolli, parfois déliquescent, pâle ou injecté, présentant les apparences du ramollissement nécrobiotique.

Au microscope il est facile de constater, sur des préparations fraîches, la présence de corps granuleux, dont le nombre est en rapport avec le degré d'altération de la moelle. Les lésions des éléments nerveux eux-mêmes portent

(1) Mac-Ewen, *Soc. méd. de Glasgow*, 1888.
(2) Joffroy, *Soc. anatom.*, 1871.
(3) Kadner, Compression de la moelle épinière. *Arch. der Heilk.*, 1876, VII. 481.
(4) Babinski, Paraplégie flasque par compression de la moelle. *Arch. de méd. exp. et d'anat. path.*, 1er mars 1893.

sur la névroglie et sur les tubes nerveux. Ceux-ci perdent leur enveloppe de myéline ; leur cylindre d'axe se gonfle, se déforme, se détruit enfin, et à la place des tubes nerveux disparus on voit des espaces vides au milieu de la névroglie.

De son côté, la névroglie prolifère, comblant les vides qu'ont laissés entre eux les tubes nerveux disparus. Les parois des vaisseaux s'épaississent ; la sclérose entoure et étouffe les tubes nerveux restants, qui finissent par subir la dégénérescence granuleuse et disparaître à leur tour. Dans la substance grise, où les lésions sont toujours notablement moins accentuées que dans la substance blanche, on peut rencontrer quelquefois des vacuoles plus ou moins considérables et l'atrophie des cellules nerveuses.

Lorsque la sclérose est arrivée à un certain degré, la moelle prend une consistance dure, une coloration grisâtre. Elle peut alors être réduite au volume d'une plume d'oie.

La question de la subordination de ces lésions parenchymateuses et interstitielles a été l'objet de quelques discussions. Tout d'abord les lésions des tubes nerveux étaient considérées comme la conséquence des altérations de la névroglie. Mais aujourd'hui il est à peu près admis que les altérations débutent plutôt par les tubes nerveux qui s'atrophient et disparaissent, la sclérose névroglique survenant là secondairement pour prendre, pour ainsi dire, leur place.

Du reste, les données fournies par l'*expérimentation* sur les animaux plaident fortement en faveur de cette dernière manière de voir. Kahler (1), en produisant chez des chiens une compression légère de la moelle, à l'aide d'injections de cire dans le canal rachidien, a pu constater que les tubes nerveux s'altèrent les premiers. Ce n'est que secondairement que les tissus interstitiels et les vaisseaux participent au processus. Rosenbach et Schtscherback (2) sont arrivés à des résultats analogues en introduisant des boules et des cylindres métalliques dans le canal rachidien des chiens. Ils ont pu conclure que les altérations interstitielles et vasculaires constatées (dilatation des vaisseaux et surtout des espaces périvasculaires remplis d'exsudats) sont le résultat mécanique de la désagrégation et de la fonte plus ou moins rapides des éléments nerveux. La lésion de ces derniers, au niveau du point comprimé, proviendrait d'une sorte de trouble trophique spécial d'origine purement mécanique.

Les lésions de la moelle ne se bornent pas au point qui est le siège de la compression. Elles s'étendent au-dessus et au-dessous de ce point, suivant les lois des dégénérations secondaires ascendantes et descendantes (cordons postérieurs et latéraux). Ces dégénérations peuvent cependant faire défaut, même dans le cas de myélite par compression bien caractérisée, ainsi que cela fut constaté dans un cas de Michaud.

Malgré l'intensité des lésions, il peut cependant persister au niveau du point comprimé un nombre de tubes nerveux intacts suffisant pour permettre le retour des fonctions. Dans une observation de Charcot, la moelle présentait au point lésé à peu près le volume d'un porte-plume ; la substance grise n'était

(1) Kahler, Ueber die Veränderungen welche sich im Rückenmarke in Folge einer geringgradiger Compression entwickeln, etc. *Zeitschr. f. Heilk.*, 1882, III.

(2) Rosenbach et Schtscherbak, Ueber die Gewebsveränderungen des Rückenmarks in Folge von Compression. *Arch. f. path. Anat. und Physiol.*, 1890, Bd. CXXII.

plus représentée que par une seule corne fort altérée. Malgré tout, on obtint le retour complet de la sensibilité et du mouvement dans les membres inférieurs.

A cette question du rétablissement des fonctions se rattache celle de la régénération des tubes nerveux altérés par la compression. Elle est loin d'être encore complètement élucidée. Actuellement, si l'on s'en tient aux données fournies par l'expérimentation, lesquelles montrent que les éléments nerveux de la moelle détruite ne sont point, chez l'homme et les mammifères supérieurs, susceptibles de régénération, il est plus simple d'admettre, pour expliquer le retour des fonctions dans les cas de compression médullaire, ainsi que dans le cas de Charcot, la persistance des tubes nerveux au sein du tissu sclérosé, en nombre moindre que normalement, mais suffisant encore, par un mécanisme de suppléances inconnu, au rétablissement du fonctionnement.

Dans les cas où ce ne sont pas les altérations des méninges qui jouent le rôle actif dans la compression de la moelle, on trouve presque toujours celles-ci plus ou moins modifiées, tantôt pâles, tantôt injectées, souvent adhérentes entre elles.

Symptomatologie. — Nous ne traiterons ici que des signes de la compression médullaire en elle-même, sans tenir compte de l'agent qui peut la produire. Certains de ces agents se manifestent cependant par des symptômes leur appartenant en propre, mais qui ne résultent pas de leur action directe sur la moelle. Ces symptômes, accessoires pour ainsi dire, en ce qui concerne la compression de la moelle, ont cependant en clinique une grande importance, en ce qu'ils permettent de diagnostiquer la cause de cette compression. Nous aurons l'occasion de mentionner chacun d'eux, quand, étant connus les signes de la compression elle-même, nous traiterons du diagnostic de la cause.

Les signes de la compression médullaire proviennent, d'une part, de l'altération de la moelle elle-même, d'autre part de la lésion ou de l'irritation des racines et des nerfs rachidiens. Les premiers ont été rangés sous le nom de *symptômes intrinsèques*; les seconds sous celui de *symptômes extrinsèques*.

Ceux-ci, généralement les premiers en date, peuvent faire défaut, lorsque, par exemple, la compression est due à une tumeur spinale placée de telle façon qu'elle laisse absolument indemnes les racines rachidiennes. Ils consistent principalement en ce que l'on a appelé les *pseudo-névralgies*. Ce sont donc tout d'abord des phénomènes douloureux, bilatéraux dans certains cas, en particulier dans le mal de Pott, le cancer vertébral, etc., unilatéraux dans certains autres, spécialement dans les tumeurs placées sur les parties latérales de la moelle. Nous reviendrons plus loin avec quelques détails sur les caractères distinctifs de ces douleurs.

Étant dues à une véritable lésion traumatique des racines et des nerfs périphériques, les pseudo-névralgies s'accompagnent d'un certain nombre d'autres troubles sous la même dépendance. C'est ainsi qu'il est souvent donné de rencontrer des zones d'*anesthésie* sous forme de plaques dans le domaine des nerfs affectés, et des *troubles trophiques* tant des muscles (*amyotrophie*) que de la peau (éruptions phlycténoïdes, eschares).

Ces phénomènes peuvent, pendant très longtemps, dans certains cas, tenir toute la scène et constituer à eux seuls toute la symptomatologie de la maladie.

Les *symptômes intrinsèques*, relevant de l'altération de la moelle, consistent

surtout en *troubles moteurs* (*paralysie*) et *sensitifs* (*anesthésie*). Le siège de cette paralysie dépend, il est à peine besoin de l'indiquer, du point au niveau duquel la moelle est comprimée. Il en est de même d'ailleurs pour les pseudo-névralgies dont nous parlions plus haut.

La paralysie, lorsqu'elle se produit, peut être encore accompagnée des douleurs qui ont constitué les premiers symptômes de la maladie (*paraplégie douloureuse*). Elle est au début flasque; les réflexes tendineux peuvent être abolis ou conservés, cela dépend des cas et de la localisation de la compression, mais en tous cas, même lorsqu'ils sont quelque peu augmentés, ils ne présentent jamais cette exagération que nous leur verrons revêtir plus tard.

Les sphincters anal et vésical sont le plus souvent compris dans la paralysie, soit que la compression porte au niveau de leur centre médullaire, soit qu'elle soit située plus haut, mais dans l'un et l'autre cas par un mécanisme différent.

Les troubles de la sensibilité d'origine médullaire ne sont point de règle absolue. Ils existent surtout quand les parties centrales de la moelle sont détruites. La plupart du temps ils proviennent de la lésion des nerfs périphériques. Ils consistent en hyperesthésie, anesthésie, etc.

Plus tard la paralysie, flasque au début, s'accompagne de contracture, due à la dégénération des faisceaux pyramidaux et précédée de quelque temps par l'exagération graduelle des réflexes tendineux, la trépidation épileptoïde, les crampes, les accès de contracture passagers. Elle aboutit à la contracture permanente, mais non nécessairement définitive, car, on l'a vu plus haut, la guérison peut être obtenue dans certains cas, soit spontanément, soit par les moyens médicaux, soit par l'intervention chirurgicale.

Mais la paralysie ne suit pas toujours la même marche : flaccide d'abord, rigide ensuite, sous l'influence de la lésion de la moelle et des dégénérations consécutives. Il se peut que tout d'abord l'exagération des réflexes tendineux et la trépidation épileptoïde se produisent en l'absence de toute dégénération secondaire. C'est ce qui a été constaté dans un fait de Colman [1].

Mais ce qu'il est surtout intéressant de connaître, c'est que la paralysie peut rester flasque pendant toute la durée de la maladie, bien que très intense et même absolument complète. On sait que dans les lésions transverses de la moelle, un semblable phénomène peut se produire, mais dans des conditions toutes spéciales. M. Bastian [2] et M. Bowlby [3] ont montré que, lorsqu'une portion de la moelle dorsale ou cervicale est détruite en totalité, dans toute sa largeur, les réflexes tendineux sont et restent abolis. D'après Bastian, la raison de ce phénomène est due à ce que le cerveau et le cervelet cessent d'exercer leur influence dynamogène sur les portions de la moelle (région lombaire) situées au-dessous du point détruit en totalité. D'après ces vues, en ce qui concerne les lésions transverses de la moelle, lorsque les réflexes tendineux s'exagèrent, lorsque la trépidation épileptoïde apparaît et que la contracture s'établit, c'est qu'il n'y a qu'une destruction incomplète de la moelle. L'abolition définitive des réflexes indiquerait au contraire une destruction complète

[1] Colman, *The Lancet*, 1890, p. 402.

[2] Bastian, On the symptomatology of total transverse lesions of spinal cord, with special reference to the condition of the various reflexes. *Med. chir. Trans.*, London, 1890.

[3] Bowlby, On the conditions of the reflexes in cases of injury to spinal cord with special reference to the indications for operative interference. *Med. chir. Trans.*, 1890.

et, point important dans la question qui nous occupe, contre-indiquerait toute intervention opératoire.

Ces conclusions peuvent-elles s'appliquer aux exemples de paraplégie restée flasque dans le cas de compression médullaire? En d'autres termes, ce phénomène indique-t-il un cas d'une haute gravité et dans lequel toute tentative opératoire doit être rejetée, à cause de la destruction complète et définitive de la moelle? D'après les recherches de M. Babinski ([1]), qui a particulièrement étudié les faits de ce genre, il n'en est rien. Tout au contraire, lorsqu'on se trouve en présence d'un malade chez qui, la compression médullaire étant dûment reconnue comme cause des accidents, la paralysie est restée flaccide, on peut considérer qu'il s'agit là d'un cas bénin et, suivant les circonstances et l'état général du malade, éminemment opérable.

En effet, M. Babinski a pu conclure de ses recherches que la compression de la moelle peut ne s'accompagner d'aucune lésion appréciable de cet organe, même quand elle a donné lieu à une paralysie intense, complète même, de plusieurs mois de durée. Pour arriver à affirmer sur le vivant cette intégrité de la moelle, il faut, bien entendu, le diagnostic de compression médullaire étant bien assuré, être certain que la flaccidité ne peut être attribuée à une lésion occupant une partie quelconque de l'arc des réflexes tendineux et qu'elle n'est pas due non plus à une lésion destructive de la moelle dans toute sa largeur. Cela étant posé, le pronostic est, on le comprend, relativement bénin et l'intervention opératoire aussi nettement indiquée que possible.

Tels sont, en gros, les principaux signes généraux de la compression de la moelle, tels qu'on peut, pour ainsi dire, les déduire de la connaissance des organes intéressés. Mais, bien qu'en principe les symptômes restent toujours les mêmes dans leur essence, on comprend qu'ils varieront infiniment comme siège et comme allure spéciale, suivant le point de la moelle qui aura été comprimé. Il est également facile de se rendre compte que, dans certaines régions, la région cervicale en particulier, des phénomènes spéciaux, dus aux localisations spéciales de cette région, viendront s'ajouter à la symptomatologie générale de la compression médullaire. Il est donc nécessaire de considérer séparément, au point de vue de la description des symptômes, chaque région de la moelle. Mais, pour éviter les redites, il nous paraît plus simple de décrire avec quelques détails les signes de la compression d'une région, la région dorsale, la plus habituellement intéressée. Passant ensuite aux autres régions, nous nous contenterons d'indiquer les phénomènes spéciaux à chacune d'elles, sans insister sur ceux que nous aurons déjà passés en revue.

I. **Compression de la région dorsale de la moelle.** — Ainsi que nous l'avons vu, la succession habituelle des phénomènes peut se partager en trois périodes : 1° la *période des pseudo-névralgies* ou *prodromique*; 2° la *période de paralysie flaccide*; 3° la *période de paralysie avec contracture.*

1° *Période prodromique* ou *des pseudo-névralgies.* On pourrait l'appeler aussi la *période des signes extrinsèques.* Le phénomène qui la caractérise est la douleur, due à la compression et à l'irritation des racines et des nerfs rachidiens. Nous faisons abstraction ici de ces douleurs prémonitoires mal localisées qui,

([1]) Babinski, Paraplégie flasque par compression de la moelle. *Arch. de méd. expérim. et d'anat. pathol.*, 1891.

dans le mal de Pott, par exemple, doivent être attribuées, selon Vulpian, à l'irritation des méninges spinales.

La douleur se manifeste sur le trajet d'une branche ou d'un tronc nerveux, tout comme une névralgie. Mais elle se distingue cependant de cette dernière (d'où son nom de pseudo-névralgie) par certains côtés et en particulier par l'absence habituelle des points douloureux caractéristiques des névralgies vraies. La ressemblance peut cependant quelquefois être assez grande (Vulpian) pour rendre le diagnostic fort hésitant. C'est ainsi que, suivant la hauteur du point comprimé, la douleur peut revêtir les apparences d'une névralgie intercostale, brachiale, crurale, sciatique, mais en général avec points douloureux instables, mal délimités, mobiles.

Les douleurs sont extrêmement violentes et peuvent revêtir toutes les formes des atroces douleurs du tabes : constrictives, fulgurantes, térébrantes, conquassantes, en ceinture, etc. A peu près permanentes, mais quelquefois supportables à certains moments, elles s'exaspèrent momentanément sous forme de crises d'une épouvantable véhémence. Les crises peuvent être nocturnes et affecter dans certains cas une allure périodique. Elles sont provoquées, réveillées ou exagérées par les moindres mouvements du membre, par la marche, par la pression.

La violence de la douleur paraît être en raison directe de l'intensité de la compression nerveuse. Aussi est-elle portée au plus haut degré dans les cas de cancer de la colonne vertébrale (paraplégie douloureuse des cancéreux de Charcot).

La douleur n'est pas seulement subjective. Objectivement il existe une véritable hyperesthésie, telle que le contact des vêtements ou des draps du lit peut devenir intolérable. Cette hyperesthésie est exactement localisée dans la zone de distribution sensitive du nerf affecté, ou bien elle s'étend au delà de ses limites, ou bien encore elle reste en deçà et ne se manifeste que dans une petite portion de son territoire.

Le plus souvent la pseudo-névralgie est bilatérale; on sait avec quelle insistance on attire toujours l'attention au sujet des névralgies doubles. Mais dans le cas de néoplasme des méninges, par exemple, il peut très bien se faire que la tumeur soit placée de telle façon que les racines sont comprimées d'un seul côté. Alors la douleur est unilatérale et occupe le même côté que la tumeur le long de la moelle. On conçoit que plus la tumeur est grande en hauteur, plus nombreuses seront les racines comprimées et par conséquent plus étendue et plus diffuse sera la douleur.

Il est à noter que quelquefois les douleurs intolérables, surtout pendant les crises, et qu'on ne peut arriver à calmer par l'emploi des analgésiques, des narcotiques, de l'opium et de la morphine aux plus hautes doses, cessent tout à coup spontanément pendant un certain temps, pour reprendre ensuite, il est vrai (Charcot). On ne connaît pas la cause de ces amendements spontanés.

Bien qu'à cette période il n'existe pas, à proprement parler, de paralysies véritables, on peut quelquefois observer, du fait de la douleur, un certain degré d'impotence motrice, analogue à ce que M. Mœbius appelle *akinesia algera* (Parmentier).

Plus tard, les douleurs continuant toujours, on voit apparaître, dans certains

cas, des *troubles trophiques* de la peau. Le plus fréquent est le *zona* intercostal. D'autres fois ce sont des éruptions de phlyctènes, de bulles, plus ou moins nettement localisées suivant le trajet des nerfs affectés. Enfin on peut voir survenir des eschares.

L'*amyotrophie* est la résultante de la lésion traumatique des nerfs et des racines rachidiennes. Elle va rarement jusqu'à la paralysie. D'ailleurs, dans les cas de compression de la moelle dorsale, l'amyotrophie passe facilement inaperçue, en raison des muscles qu'elle peut atteindre. Lorsqu'il s'agit de tumeurs d'une grande étendue, intéressant à la fois un très grand nombre de racines rachidiennes, cette amyotrophie peut revêtir l'aspect de l'atrophie musculaire généralisée (Sené) (1). Elle est remarquable par la rapidité extrême de son développement.

Enfin, à une période plus ou moins avancée de cette première phase, on observe quelquefois une *anesthésie* circonscrite sous forme de plaques dans le domaine des nerfs intercostaux. Cette insensibilité de la peau s'allie avec les douleurs, qui ne sont pas moins vives lorsqu'on la rencontre. Il est bon de se souvenir, à ce propos, qu'une bonne partie du thorax est innervée par des nerfs autres que les intercostaux, et provenant d'une origine plus élevée. Ce n'est donc que dans les cas de compression portant sur le dernier tiers de la colonne dorsale que l'on devra constater les phénomènes d'anesthésie.

Nous donnons ici, d'après Thornburn (2), le tableau indiquant, conformément à ses recherches anatomo-cliniques, les rapports qui peuvent exister entre la limite de l'anesthésie et le siège de la lésion.

SIÈGE PROBABLE DE LA LÉSION.	NERF LE PLUS ÉLEVÉ DONT LES FONCTIONS SONT ABOLIES.
Jonction des 5e et 6e dorsales.	6e intercostal.
6e dorsale.	8e intercostal.
7e dorsale.	7e intercostal.
Jonction des 9e et 10e dorsales.	12e dorsal.
— 10e et 11e —	1er lombaire.
— 11e et 12e —	1er lombaire.

2° *Période de paralysie flasque.* — On a vu plus haut que dans certains cas, dans lesquels l'agent de la compression n'agit point sur les racines ni les nerfs rachidiens, la première période des pseudo-névralgies pouvait faire défaut. Les premiers symptômes de la compression médullaire débutent alors par la période de paralysie flasque. Dans ce cas, elle s'accompagne bien, à vrai dire, de quelques troubles sensitifs, mais jamais aussi développés que lorsque la compression porte dès l'abord sur les racines et les nerfs. Ce ne sont alors que quelques picotements, fourmillements, plus ou moins marqués, et les phénomènes les plus accentués portent sur la motilité (Ollivier d'Angers, Vulpian).

(1) SENÉ, Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire généralisée consécutive à des tumeurs malignes de la colonne vertébrale. *Thèse Paris*, 1884.

(2) THORNBURN, *A contribution to the surgery of the spinal cord.* London, 1889.

Lorsque la compression est localisée à la moelle dorsale, c'est à la paralysie des membres inférieurs, ou *paraplégie*, que l'on a affaire toujours. Elle ne se produit pas brusquement, mais son développement est graduel et plus ou moins lent suivant les cas. Cependant il faut savoir que, lorsque la compression porte à la partie tout à fait supérieure de la moelle dorsale, on peut observer quelquefois des troubles moteurs et sensitifs dans les membres supérieurs. Ces phénomènes ont été décrits sous le nom de *paralysies récurrentes*, *progrédientes*, *ascendantes*.

La *paraplégie* est *flasque*, car les membres, si paralysés qu'ils soient, ne sont jamais raides, ni immobilisés par la contracture dans des positions vicieuses. En outre, on ne constate pas en général, à cette période, d'exagération des réflexes rotuliens comparable à celle qui s'observe dans la période suivante.

Ils peuvent être complètement abolis, principalement si la compression porte au niveau du renflement dorso-lombaire où se localise leur centre médullaire. Ils sont conservés ou même légèrement exagérés si elle porte au niveau du reste de la région dorsale. En tous cas, à cette période, l'exagération des réflexes patellaires ne va jamais jusqu'à la trépidation épileptoïde du pied.

Il faut bien dire aussi que la transition entre cette période et la suivante se fait la plupart du temps d'une façon tout à fait insensible. En d'autres termes, l'augmentation notable des réflexes rotuliens, le clonus du pied, enfin la contracture, s'installent graduellement, sans qu'il soit possible de marquer nettement le passage de l'un à l'autre de ces états.

Lorsque l'agent de la compression est situé au niveau de la région dorsale supérieure ou moyenne, on n'observe pas, sinon d'une façon tardive et exceptionnelle, de troubles des sphincters. Il en est tout autrement si la partie dorso-lombaire de l'organe est intéressée. Nous reviendrons sur ce point à propos de la compression de la région lombaire.

Les *troubles de la sensibilité*, qui se produisent à des époques variables, mais généralement tardives, car ils indiquent que la compression intéresse les parties les plus profondes de la moelle, peuvent dans d'autres cas manquer complètement, du moins en ce qui concerne les troubles objectifs. Ils tiendraient au contraire la première place dans le cas de tumeur centrale de la moelle. Mais nous ne saurions nous occuper ici de ces cas particuliers, qui rentrent dans le cadre de la syringomyélie.

Nous avons déjà parlé des fourmillements, picotements, engourdissements, douleurs, qui persistent le plus ordinairement pendant cette période.

En fait de troubles objectifs de la sensibilité, les *hyperesthésies*, *dysesthésies*, *anesthésies*, sont les phénomènes les plus fréquemment observés. Tantôt le moindre pincement, la moindre piqûre, quelquefois même le simple frôlement, sont perçus à l'égal d'une douleur vive, qui peut quelquefois persister beaucoup plus longtemps que de juste après la cessation de l'excitation cutanée. Tantôt il existe au contraire un certain degré d'anesthésie, marquée par un retard parfois très notable dans la perception de la sensation. D'autres fois ce sont des erreurs de lieu dans la localisation de la sensation : le malade croit avoir été touché, piqué, pincé en un point, alors que l'excitation a porté en un autre point plus ou moins éloigné de celui qu'il indique. Il arrive même

quelquefois dans ces cas que le patient indique faussement un point sur le côté opposé du corps, à peu près symétrique de celui qui a été excité.

L'anesthésie est rarement absolue dans tous ses modes. Généralement, c'est la sensibilité au contact qui est le plus profondément affectée. On peut constater également l'anesthésie thermique. L'analgésie absolue est relativement rare.

Ces divers troubles de la sensibilité s'observent dans le cas actuel au niveau du thorax et sont beaucoup moins importants dans la compression de la moelle dorsale que dans celle de certaines autres régions. Les membres inférieurs plus ou moins paralysés sont indemnes, à moins que la région tout à fait inférieure de la moelle dorsale ne soit intéressée.

Ils ne sont pas distribués suivant des territoires nerveux nettement définis, ni suivant des régions nettement limitées. Les limites de l'anesthésie en particulier ne sont pas nettes et le passage du territoire anesthésique aux régions saines se fait insensiblement sans transition brusque, ni régulière. A ce propos, on peut donner comme exemple le cas d'Eichhorst, cité par Parmentier, dans lequel le territoire anesthésique situé au-dessous de la lésion était séparé du territoire supérieur, indemne, par une bande transversale d'hyperesthésie, de deux ou trois centimètres. Cette zone intermédiaire, en ceinture, n'était pas régulière dans le sens vertical, mais plus large dans certains points que dans d'autres.

3° *Période de paralysie avec contracture.* — On a vu plus haut que cette période peut manquer, dans certains cas bénins, où la moelle, bien que nettement comprimée, au point de donner lieu à une paraplégie flasque intense et durable, n'est cependant pas profondément lésée (Babinski).

Lorsqu'ils surviennent, ce qui a lieu dans la grande majorité des cas, les phénomènes spasmodiques peuvent débuter plus ou moins tôt après l'apparition du trouble du mouvement. Cela dépend de l'intensité de la compression et de la rapidité de la lésion produite par elle, lésion en conséquence de laquelle s'effectue la dégénération du faisceau pyramidal, dont ils sont l'expression clinique. On les voit apparaître au bout de trois semaines dans les cas rapides, de six semaines ou de deux mois dans les cas les plus habituels.

Tout d'abord les réflexes rotuliens s'exagèrent, et l'on voit se manifester la trépidation épileptoïde des pieds. Puis surviennent des *crampes*, soit spontanées, soit provoquées. Elles peuvent être produites par des efforts, par la marche en particulier, par des chocs ou des coups, ou simplement par des excitations cutanées, voire très légères, telles que le pincement, ou même le simple frôlement de la peau par les draps du lit.

Bientôt à ces accès passagers de contracture succède l'établissement lent, graduel, progressif, de la contracture permanente. A son début, le plus habituellement, les membres inférieurs sont maintenus dans un état plus ou moins accentué de rigidité dans l'extension. Cette position permet encore la marche avec des béquilles. Mais bientôt la contracture augmentant, ils se fléchissent, et le malade est confiné au lit. C'est alors qu'on voit, au degré extrême, la contracture acquérir une intensité par bonheur relativement peu fréquente. Les cuisses sont demi-fléchies sur le bassin, serrées l'une contre l'autre, les jambes complètement pliées sur les cuisses au point que les talons viennent

toucher les fesses. Dans ces cas, toutes les tentatives que l'on fait pour détruire les positions vicieuses, pour forcer la contracture, ne font que l'augmenter.

C'est dans les cas de ce genre que la nutrition des membres inférieurs, restée indemne complètement chez certains sujets, ou ayant résisté longtemps, finit par s'altérer d'une façon sérieuse. Au degré le moins accentué, ce sont de simples troubles vaso-moteurs ou sécrétoires, tels que teinte violacée des téguments, refroidissement des membres, sueurs abondantes. On a signalé également des éruptions cutanées (bulles, pemphigus,) des arthrites et hydarthroses des articulations des membres inférieurs, l'atrophie musculaire en masse, enfin la rétraction définitive des tendons des muscles contracturés.

Un des troubles trophiques les plus graves qui peuvent survenir à cette époque est la production des eschares, qui parfois emportent le malade, soit par septicémie, soit par méningo-myélite secondaire. La *mort* peut également survenir par la cachexie résultant de l'aggravation progressive des symptômes ou par une maladie intercurrente, pneumonie, tuberculose pulmonaire, à laquelle le patient est peu en mesure de résister, ou encore par infection urinaire résultant des troubles sphinctériens vésicaux.

Mais la *guérison* peut survenir, même spontanément, et dans des cas que leur gravité aurait pu faire passer pour désespérés. *A fortiori* cela est-il possible dans la période de paraplégie flasque. Cette guérison ne peut guère être obtenue que par l'intervention chirurgicale dans les cas de tumeurs de la moelle. Mais pour d'autres causes de compression, pour le mal de Pott en particulier, les moyens médicaux suffisent souvent pour amener la rétrocession du champignon tuberculeux méningitique, même à la période de contracture la plus accusée. On cite des cas de guérison après plusieurs mois et même un an et demi d'une contracture (Charcot, Leudet, Vulpian) ayant été assez considérable pour produire la rétraction des tendons, dont il avait fallu faire la ténotomie afin de réduire les positions vicieuses, de ramener le membre dans la rectitude et de permettre aux pieds de poser sur le sol. Charcot insiste sur ce fait que, même après des années de guérison ininterrompue, le malade conserve les réflexes rotuliens exagérés à un haut degré et une trépidation épileptoïde des pieds très accusée.

II. **Compression de la région cervicale de la moelle.** — En ce qui concerne les *pseudo-névralgies* dans ce cas, il suffit de se rappeler le trajet et la distribution cutanée des nerfs des plexus cervical et brachial. On sait que le premier se distribue en arrière au cou, en avant aux parties latérales et antérieures du cou, à la région claviculaire et à la partie supérieure du moignon de l'épaule. Quant aux nerfs du plexus brachial, suivant le siège de la compression, les douleurs suivront le trajet des différents troncs du bras.

La *paralysie* commence généralement par les membres supérieurs (*paraplégie cervicale*) et peut s'y localiser exclusivement ou bien envahir consécutivement les membres inférieurs. Il est absolument exceptionnel de voir la paralysie intéresser dès l'abord les membres abdominaux.

Elle débute souvent par le membre supérieur d'un seul côté. Puis elle se porte sur le bras du côté opposé et reste ainsi localisée un certain temps avant de passer aux jambes. Mais il peut se faire aussi, en particulier dans le cas de tumeurs situées latéralement, qu'à la monoplégie brachiale primitive succède

une paralysie du membre inférieur du même côté et que la symptomatologie consiste pendant un certain temps en une hémiplégie. Mais bientôt le membre supérieur du côté opposé et à sa suite le membre inférieur se prendront à leur tour, et alors on sera en présence d'une *paraplégie totale.*

Celle-ci n'est nullement l'aboutissant forcé de la compression de la moelle en cette région. Tout peut se borner à la paraplégie cervicale. En ce qui concerne la localisation de la paralysie, suivant le siège de la compression, on pourrait se reporter aux résultats des recherches expérimentales et anatomiques de Ferrier et Yeo, de Herringham (1), mais il vaut mieux avoir égard aux données anatomo-cliniques, plus intéressantes dans le cas particulier (Gowers, Thornburn). Voici le tableau de Thornburn à ce sujet :

Sous et sus-épineux	IVe racine cervicale.
Petit rond?	
Biceps	V^e^ racine cervicale.
Brachial antérieur	
Deltoïde.	
Long et court supinateurs . . .	
Sous-scapulaire	VIe racine cervicale.
Pronateurs	
Grand rond	
Grand dorsal.	
Grand pectoral.	
Triceps	
Grand dentelé	
Extenseurs du poignet	VIIe racine cervicale.
Fléchisseurs du poignet	VIIIe racine cervicale.
Interosseux	Ire racine dorsale.
Autres muscles intrinsèques de la main	

Mais ce n'est pas seulement au point de vue de la localisation des troubles moteurs et sensitifs(2) que la compression portant sur la région cervicale de la moelle est intéressante à considérer. C'est surtout au point de vue de l'existence d'un certain nombre de phénomènes qui lui sont propres et qui sont dus aux localisations fonctionnelles spéciales de cette partie du névraxe.

Charcot a longuement étudié, dans ses leçons sur la compression lente de la moelle, le phénomène du *pouls lent permanent avec attaques syncopales et épileptiformes.* Il est dû à la compression de cette partie de la moelle. On peut observer encore les *convulsions épileptiformes généralisées,* qui peuvent, bien que rarement, se rencontrer dans la compression des autres régions de la moelle (Michaud), mais qui, d'après Brown-Séquard, affecteraient une fréquence d'autant plus grande que la lésion se rapproche davantage de la première cervicale.

(1) HERRINGHAM, Recherches anatomiques sur la distribution des racines rachidiennes. *Proc. Roy. Soc.*, London, 1885.

(2) THORNBURN, The distribution of paralysis and anæsthesia in injuries of the cervical region of the spinal cord. *Brit. med. Journal*, 22 décembre 1888.

On rencontre encore la *gêne respiratoire* (pneumogastrique, phrénique), qui, associée dans un cas à des douleurs de la région scapulaire, a pu en imposer pendant un certain temps et faire croire à une phthisie pulmonaire au début (Gull). La gêne respiratoire peut aller quelquefois jusqu'à de véritables crises de dyspnée.

On trouve encore signalés dans diverses observations : le *hoquet*, les *vomissements* répétés (phrénique), les *troubles de la déglutition.* Il faut mentionner en outre certains *troubles de la circulation*, consistant, soit en rougeur, soit en pâleur, et localisés à la face ou même, dans quelques cas, généralisés à tout le corps (Vulpian), avec élévation et abaissement de la *température.*

Enfin, dans les cas où le centre cilio-spinal, à partir de la 5[e] cervicale, est intéressé, on observe des *troubles oculo-pupillaires*, consistant en mydriase, myosis, inégalité pupillaire. Il n'y a rien de fixe dans la succession de ces phénomènes : la dilatation peut survenir la première et le myosis en second lieu, ou réciproquement.

D'après les localisations fonctionnelles spéciales de la moelle cervicale, on conçoit le caractère de gravité que peut revêtir dans certaines circonstances la compression de cette région.

III. **Compression de la région dorso-lombaire de la moelle.** — Intégrité des membres supérieurs et de la plus grande partie du tronc, prédominance des troubles sensitifs et moteurs au niveau des membres inférieurs, apparition précoce et plus grande gravité des troubles sphinctériens anaux et vésicaux, tels sont les symptômes les plus saillants de la compression de cette région de la moelle.

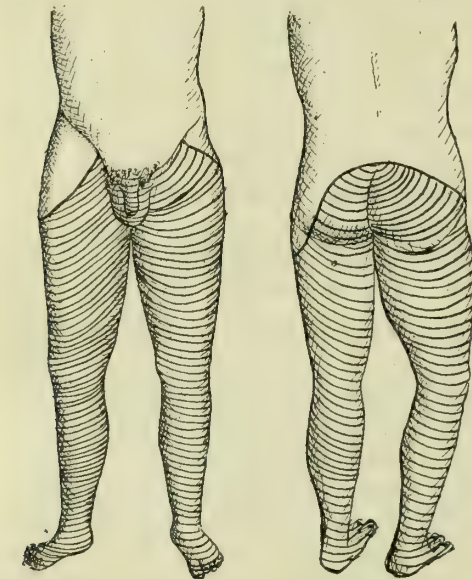


Fig. 155. Fig. 156.
Anesthésie cutanée dans un cas de lésion de la dernière vertèbre dorsale.
(D'après Thornburn.)

Les *pseudo-névralgies*, l'anesthésie, suivent le trajet et la distribution des branches abdominales et génitales du plexus lombaire (douleurs de reins, de ventre), du nerf crural et du sciatique.

La *paraplégie* peut rester flasque à toutes les périodes, et les réflexes rotuliens abolis ou du moins amoindris, si la compression porte au niveau de leur centre spinal ou au-dessous de lui.

Les *troubles sphinctériens* sont surtout importants à considérer en ce qui concerne la vessie. Lorsque la lésion siège au-dessus du centre vésico-spinal de la moelle, c'est généralement à la rétention d'urine que l'on a affaire. C'est ce qui se produit plus ou moins tardivement dans le cas de compression de la moelle dorsale ou même cervicale. Mais si l'altération siège au niveau du centre vésico-spinal ou au-dessous de lui, il y a paralysie complète de la vessie avec relâchement

des sphincters, c'est-à-dire incontinence d'urine. Nous avons parlé plus haut de la gravité de ces troubles urinaires dans certains cas. Ils peuvent amener la mort par infection urinaire, néphrite, pyélonéphrite.

IV. **Compression du cône médullaire et de la queue de cheval.** — L'étude des troubles nerveux consécutifs aux lésions de cette portion de la moelle a donné lieu dans les dernières années à un nombre de travaux assez considérable. Parmi eux, un des plus importants est sans contredit le mémoire de Thornburn [1]. Dans tous les cas observés par cet auteur, la symptomatologie est assez uniforme. La paraplégie à peu près complète est la règle, mais, tandis que les muscles innervés par les branches du plexus sacré sont complètement paralysés et présentent la réaction de dégénérescence, ceux innervés par les nerfs crural et obturateur peuvent avoir conservé quelques mouvements.

L'anesthésie est en rapport avec la distribution des nerfs fournis par le plexus sacré : le périnée, la verge et le scrotum, la partie postérieure de la cuisse, de la jambe et du pied sont insensibles. La sensibilité est parfaitement conservée dans la région antéro-externe de la cuisse, de la jambe et du pied, innervés par des branches émanées du plexus lombaire. M. Thornburn a en effet constaté que dans les cas de compression de cette région, les nerfs les plus inférieurs étaient ordinairement les plus affectés.

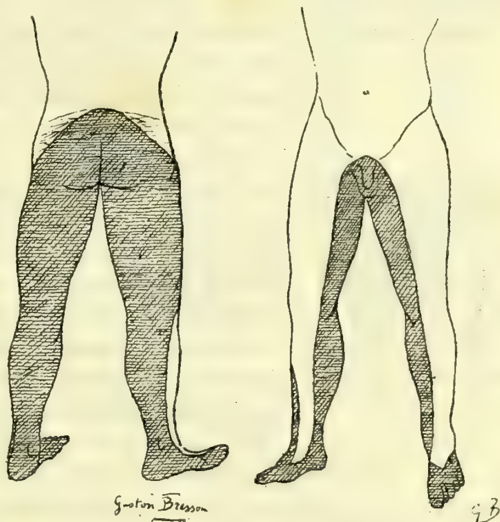


Fig. 137. Fig. 138.
Anesthésie cutanée dans un cas de compression de la queue de cheval par la cicatrice d'un spina-bifida. (D'après Thornburn.)

Du côté des organes génito-urinaires, on constate ordinairement l'incontinence d'urine et l'impuissance absolue.

Les réflexes tendineux sont affaiblis ou abolis. Le réflexe crémastérien est souvent conservé.

Les troubles trophiques sont rares, bien qu'on ait constaté l'existence du mal perforant.

Mais un des symptômes les plus importants par son intensité est certainement la douleur, surtout dans les cas de tumeurs de cette région. Cette douleur s'explique tout naturellement par la désorganisation de certains filets nerveux, la compression de certains autres, d'où résultent des névralgies épouvantables, rebelles à tout traitement, quelquefois accompagnées de troubles trophiques cutanés et d'atrophie musculaire avec réaction de dégénérescence. Elles peuvent survivre à l'apparition de la paralysie, qu'elles précèdent parfois de longue date, constituant ainsi pendant un temps plus ou moins considérable presque toute la symptomatologie de la maladie.

(1) THORNBURN, On injuries of the cauda equina. *Brain*, 1887-88, X, 381. — Du même, *A contribution to the surgery of the spinal cord*. London, 1889.

Dans un cas de Laquer [1] par exemple, les douleurs furent le seul symptôme de la compression pendant deux ans. Ce n'est qu'au bout de ce temps qu'apparurent une parésie transitoire du rectum et de la vessie, un affaiblissement des fonctions sexuelles et une légère atrophie musculaire avec diminution des réflexes tendineux. Il en était à peu près de même chez un malade d'Eulenbourg [2].

Mais dans toute cette symptomatologie présentée ainsi en bloc, il y a lieu de se demander quelle part revient à la moelle. Cela est surtout important dans le cas d'une intervention chirurgicale, afin de savoir si les lésions sont limitées aux racines nerveuses ou si la portion terminale de la moelle est envahie.

Si les nerfs seuls sont lésés, les symptômes manqueront, à un certain degré, de symétrie. La paralysie motrice dans ce cas est légère ou même peut manquer; certains groupes musculaires seuls sont atteints, avec réaction de dégénérescence. Les troubles de la sensibilité sont très marqués, plus en rapport avec les territoires de distribution des nerfs qu'avec le trouble moteur.

Dans le cas où la lésion médullaire prédomine, ce qui ne peut arriver que si l'agent comprimant ne se trouve pas, en hauteur, au-dessous de la première lombaire, point extrême où finit la moelle par rapport à la colonne vertébrale, les troubles de la motilité sont plus accentués, plus symétriques, et consistent en une paraplégie complète avec, en général, absence des réflexes. Les troubles de la sensibilité sont plus en rapport avec l'étendue de la paralysie, quand ils existent. Enfin l'atrophie musculaire est rare, et les réactions électriques des muscles sont conservées.

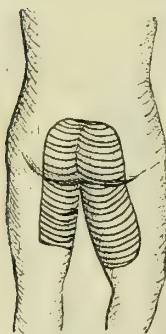


Fig. 159. — Anesthésie dans un cas de lésion de la moelle lombaire comprenant la 3e racine sacrée. (D'après Thornburn.)

Il est intéressant de comparer ces données aux conclusions d'un récent travail de M. Valentini [3] sur ce sujet. Les voici, telles qu'elles sont rapportées par M. Parmentier [4].

1° A la hauteur de la douzième vertèbre dorsale et de la première lombaire, les lésions déterminent : *a*) la paralysie des sphincters; *b*) la paraplégie totale avec perte des réflexes, atrophie musculaire, réaction de dégénérescence; *c*) des troubles de la sensibilité des membres inférieurs jusqu'à la hauteur du pubis; au-dessus, hyperesthésie dans la zone de distribution des première et deuxième racines lombaires, s'il y a lésion de la première vertèbre lombaire; anesthésie au contraire dans le même territoire s'il y a lésion de la douzième vertèbre dorsale. Cette localisation est grave surtout à cause des troubles vésicaux et des lésions du décubitus.

2° A partir de la deuxième vertèbre lombaire, on ne constate plus que de pures paralysies radiculaires : *a*) paralysie de la vessie et du gros intestin; *b*) paralysie des fessiers, fléchisseurs de la cuisse, de la totalité des muscles de la jambe et du pied, avec réaction de dégénérescence; intégrité des muscles de la partie antérieure de la cuisse et des adducteurs; *c*) anesthésie des fesses,

(1) Laquer (Léopold), Ueber Compression der Cauda equina. *Neurol. Centralbl.*, 1891, n° 7.

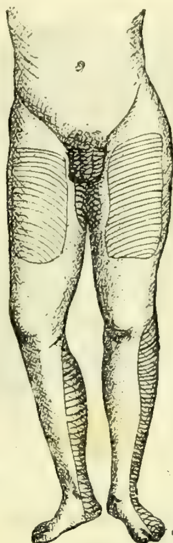
(2) Eulenbourg, Beitrag zu den Erkrankungen des Conus medullaris und der Cauda equina beim Weibe. *Zeitschr. f. klin. Med.*, XVIII, 5 et 6.

(3) Valentini, Ueber die Erkrankungen des Conus terminalis und der Cauda equina. *Zeitschr. f. klin. Med.*, Bd. XXII, 1890.

(4) Parmentier, *loc. cit.*

périnée, scrotum, pénis, parties latérales de la cuisse et postéro-latérales de la jambe, du pied, sauf une partie du bord interne. Abstraction faite du pronostic dépendant de l'agent de la compression, cette forme est moins grave que la précédente; la paraplégie, généralement incomplète, permet la marche et éloigne les dangers du décubitus; les troubles vésico-rectaux peuvent rétrocéder.

3° Si la lésion siège à la hauteur du disque intervertébral intermédiaire à la première et à la deuxième lombaire, aux symptômes précédents s'ajoutent une parésie des muscles de la région antérieure de la cuisse et des adducteurs, et de l'anesthésie légère de la même région du membre.



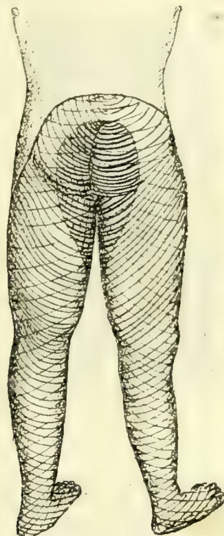


Fig. 140. Fig. 141.
Anesthésie cutanée dans un cas de tumeur de la queue de cheval ayant intéressé successivement les diverses racines. (D'après Thornburn.)

Nous nous contenterons de mentionner, en ce qui concerne cette région de la moelle, les recherches expérimentales de Ferrier et Yeo et de Bechterew[1], et de donner le tableau établi par Thornburn sur les données de la clinique, au sujet de la distribution des symptômes en rapport avec la localisation de la lésion.

RACINE.	ACTION MUSCULAIRE.	DISTRIBUTION SENSITIVE.
1re lombaire. . .	Nulle	Région ilio-hypogastrique et ilio-inguinale.
2e lombaire. . .	Nulle	Partie supérieure et externe (?) de la cuisse.
3e lombaire. . .	Couturier, adducteurs et fléchisseurs de la cuisse.	Partie antérieure de la cuisse.
4e lombaire. . .	Extenseurs du genou, abducteurs de la cuisse.	Partie antérieure et interne de la jambe.
5e lombaire. . .	Muscles du jarret.	Partie postérieure de la cuisse excepté la partie dévolue aux 1re, 2e et 3e racines sacrées.
1re et 2e sacrées.	Muscles du mollet, péroniers, muscles antérieurs de la jambe, muscles intrinsèques du pied.	Étroite languette de la partie postérieure de la cuisse; partie postérieure de la jambe; plante du pied; partie de la face dorsale du pied.
3e sacrée. . . .	Muscles du périnée.	Périnée, organes génitaux externes, aire en forme de selle à la partie postérieure de la cuisse.
4e sacrée. . . .	Vessie et rectum.	

[1] Bechterew, *Vratch.* Saint-Pétersbourg, 1890.

V. **Compression hémilatérale de la moelle** (*Syndrome de Brown-Séquard*). — Il est à peu près impossible, en général, de dire, d'après la symptomatologie, si la compression de la moelle porte sur ses faces antérieure ou postérieure. En revanche, lorsque la lésion siège sur les parties latérales et n'atteint qu'une moitié de la moelle, il se produit un ensemble de signes tout à fait caractéristique, étudié par M. Brown-Séquard, qui lui a donné son nom. On appelle ce syndrome *hémiplégie spinale avec hémianesthésie croisée*, quand, la lésion siégeant à la région cervicale, la paralysie comprend à la fois les membres supérieur et inférieur d'un même côté, et *hémiparaplégie spinale avec hémianesthésie croisée*, quand la compression porte sur les parties dorso-lombaires et que le membre inférieur seul est atteint. Ce syndrome est constitué de la manière suivante :

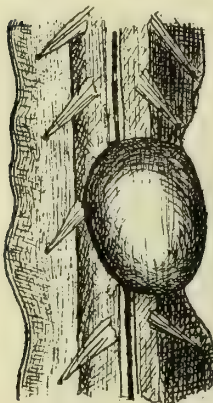


Fig. 142.

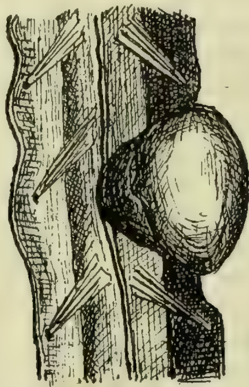


Fig. 143.

Compression de la moitié droite de la cervelle par une tumeur. (D'après Charcot.)

Du côté correspondant à la lésion, on observe :

1° Une paralysie motrice plus ou moins complète, portant sur les muscles dont l'innervation est fournie par des nerfs émanés de la moelle au-dessous de la lésion. Cette paralysie comprend, à l'occasion, tous les muscles du tronc du côté malade. Elle s'accompagne, dans certains cas, d'exagération des réflexes tendineux et cutanés.

2° Dans certains cas, une absence complète de troubles de la sensibilité, qui reste absolument normale. Dans d'autres cas, au contraire, il existe dans tout le côté paralysé une hyperesthésie quelquefois assez considérable. Le sens musculaire peut être, suivant les sujets, conservé ou diminué dans les parties paralysées.

3° Une zone étroite d'anesthésie plus ou moins marquée, juste au-dessus du territoire hyperesthésique. Cette anesthésie est due à la lésion des racines rachidiennes postérieures du côté lésé, qui sont en rapport avec l'agent de la compression, dont elles subissent les effets directs.

4° Une autre zone supérieure à la précédente, dans laquelle on constate un certain degré d'hyperesthésie. Cette dernière est généralement bilatérale et sous la forme d'une ceinture à peu près complète.

5° Dans les parties paralysées, des troubles trophiques de la peau, des muscles (atrophie musculaire), des articulations; le décubitus aigu; etc..., et enfin des troubles vaso-moteurs : rougeur de la peau, élévation de la température locale.

Du côté opposé à la lésion, on trouve :

1° L'intégrité absolue de la motilité, des réflexes, etc., en un mot l'absence

de tous les signes qui viennent d'être énumérés du côté correspondant à la lésion.

2° Une anesthésie généralement complète, portant sur tous les modes de la sensibilité, avec conservation habituelle du sens musculaire. Cette anesthésie est quelquefois bordée en haut par la ceinture d'hyperesthésie dont nous venons de parler. Son niveau supérieur est en rapport avec le siège de la lésion dans le sens vertical. Au-dessus on observe l'état normal des deux côtés.

M. Brown-Séquard a remarqué que, lorsque l'altération siège vers la troisième paire sacrée, il y a perte de la sensibilité des deux côtés à l'aine, au périnée, aux genoux. Les arthropathies, l'atrophie musculaire, siègent alors du côté de la lésion, avec les troubles trophiques. L'eschare au contraire se produit du côté des troubles de la sensibilité.

Il est absolument exceptionnel que le syndrome de Brown-Séquard se maintienne ainsi pur et typique pendant toute la durée de l'évolution de la lésion qui produit la compression de la moelle. A ce degré de pureté il résulte de la section hémilatérale de l'organe. Mais dans le cas de compression on comprend que les symptômes qui le composent puissent ou bien être plus ou moins mal indiqués en partie, ou bien se mélanger d'autres phénomènes dus à l'extension de la compression ou à des dégénérations secondaires. Malgré tout il présente une grande valeur diagnostique dans bien des cas.

Marche. Durée. Terminaisons. Pronostic. — L'évolution de la compression médullaire et par suite des signes que la caractérisent, ainsi que le pronostic qui s'y attache, dépend essentiellement de l'agent producteur de la compression. Il est facilement compréhensible que la marche de la maladie devra différer notablement dans le cas de tumeur bénigne des méninges, dans celui de pachyméningite tuberculeuse consécutive au mal de Pott, et dans celui de carcinose vertébrale.

Dans bon nombre de faits, il y a lieu de remarquer la longue durée des phénomènes douloureux de la période initiale, qui rend souvent le diagnostic assez difficile. Ces phénomènes douloureux peuvent quelquefois subir des exacerbations, tantôt sans raison apparente, tantôt en connexion avec certains états. C'est ainsi que dans certaines tumeurs vasculaires, siégeant en particulier dans la région lombo-sacrée, on observe quelquefois une aggravation notable des douleurs pendant la période menstruelle. Cette exacerbation est due à la congestion des vaisseaux pelviens et rachidiens retentissant sur le système vasculaire de la tumeur et augmentant momentanément la compression.

La durée est extrêmement variable. Elle dépend absolument de l'agent qui produit la compression.

La terminaison fatale peut survenir, soit par l'aggravation graduelle des symptômes, les eschares, les troubles urinaires, soit par le fait du trouble général résultant de la nature de l'agent de la compression (carcinose vertébrale, tumeurs malignes des méninges), soit par quelque affection intercurrente, pneumonie, tuberculose, etc.... En tous cas, on paraît mourir moins souvent de la moelle elle-même que de phénomènes étrangers à cet organe. C'est ainsi qu'un individu atteint de mal de Pott avec paraplégie succombe plus ordinairement à la généralisation de la tuberculose ou à son extension

aux poumons qu'aux troubles résultant de la compression médullaire. Il en est de même en ce qui concerne le cancer vertébral ou les tumeurs méningées malignes.

Nous avons mentionné chemin faisant la possibilité d'une guérison réelle dans certains cas. Dans le mal de Pott, par exemple, le pronostic est relativement moins terrible qu'il pourrait paraître au premier abord. Dans les néoplasmes, lorsque la lente évolution des symptômes, leur stricte localisation et leur absence d'extension pourront faire penser à une tumeur bénigne, le pronostic est rendu plus favorable par la possibilité d'une intervention chirurgicale.

Il est presque inutile d'ajouter, enfin, que le pronostic varie avec la région de la moelle atteinte. D'une façon générale, plus le siège de la compression est élevé, plus les phénomènes sont graves. A la région cervicale supérieure, ils sont d'une extrême gravité et peuvent entraîner rapidement la mort. Au contraire, les lésions et en particulier les tumeurs de la queue de cheval comportent le pronostic le plus bénin, en ce qui concerne la vie du malade, sinon au point de vue de l'intensité des manifestations douloureuses.

Diagnostic. — **I. Diagnostic de la compression.** — *a*) Le terme de pseudo-névralgies qui sert à caractériser les douleurs de la première période de la compression de la moelle, montre qu'il faudra se garder au début de confondre cette maladie avec les diverses névralgies simples. Dans les premiers temps surtout, lorsque la compression n'affecte encore qu'un seul côté, il sera quelquefois difficile de faire le diagnostic avec la *névralgie cervico-brachiale*, la *névralgie intercostale*, le *lumbago*, la *sciatique*. Mais, à moins de lésion strictement unilatérale de la moelle, ce qui est relativement rare, les phénomènes douloureux s'étendront bientôt aux deux côtés, et alors on aura affaire à des *névralgies doubles*, lesquelles attirent tout de suite l'attention et font penser qu'il y a autre chose qu'une névralgie idiopathique, rhumatismale par exemple.

Mais, dans ce cas, il faudra songer à éliminer toutes les causes de compression des filets nerveux hors de la colonne vertébrale, après leur sortie des troncs de conjugaison (tumeurs, abcès, anévrysmes). C'est surtout en ce qui concerne la *sciatique double* que l'on devra avoir l'attention en éveil. Un examen minutieux permettra alors la plupart du temps de reconnaître la présence ou l'absence d'une tumeur ou d'une affection du petit bassin et des organes qu'il contient, l'utérus, les ovaires, etc.

Quoi qu'il en soit d'ailleurs, on ne devra jamais négliger, même dans cette première période et en l'absence de grosse déformation de la colonne vertébrale, d'examiner localement cette dernière avec précision. Souvent alors on constatera l'existence d'une légère déviation inappréciable à première vue, ou la présence d'un point douloureux fixe, de peu d'étendue, réveillé par la pression ou les mouvements. Ce dernier phénomène se rencontre souvent, tout d'abord dans le mal de Pott sans déviation et aussi quelquefois dans certaines tumeurs.

b) Lorsque la paraplégie est constituée, le diagnostic devient en général plus facile. Nous avons vu que, sauf quelques cas assez rares, la phase de paraplégie flasque est relativement courte. L'erreur commise à ce moment sera donc de peu de durée, l'apparition plus ou moins rapide de l'élément spasmo-

dique venant forcément modifier le diagnostic. Quoi qu'il en soit, on évitera à cette période la confusion avec : le *tabes*, la *myélite chronique diffuse*, la *myélite transverse*, les *névrites périphériques*, l'*hystérie*.

La paraplégie est relativement rare dans le *tabes*. Mais les phénomènes douloureux (douleurs fulgurantes, douleurs en ceinture) y tiennent une place importante, ainsi que les troubles urinaires et les lésions de la sensibilité. Mais tout d'abord ces dernières n'y affectent point les mêmes localisations que dans la compression de la moelle. De plus, l'évolution des symptômes est bien différente, la paraplégie est souvent plus rapide et enfin, s'il s'agit de tabes, on constatera l'un quelconque des signes dont l'ensemble est caractéristique : paralysies oculaires, ptosis, signe d'Argyll Robertson, incoordination motrice, etc.

Dans la *myélite diffuse*, outre que l'évolution est beaucoup plus rapide en général, les troubles de la sensibilité et de la motilité marchent plus de pair, sans qu'ils aient été précédés d'une phase purement douloureuse. L'atrophie musculaire est plus rapide et plus considérable. Les troubles trophiques (eschares) sont plus précoces.

L'évolution toute particulière de la *myélite transverse*, partielle ou totale, de l'*hématomyélie*, permettront en général de les éliminer assez facilement : pas de période douloureuse antécédente, début aigu ou subaigu de la maladie ; existence antérieure fréquente d'une maladie infectieuse, intensité rapide de la paralysie et précocité des troubles de la sensibilité.

Quant aux *névrites périphériques*, caractérisées par des douleurs et des paralysies, on aura souvent l'étiologie pour se guider (alcool, plomb, infections diverses, etc.). Les douleurs ne sont pas exactement semblables, affectent moins la forme névralgique, s'accompagnent d'une hyperesthésie plus marquée de la peau et des tissus sous-jacents (pression des masses musculaires). L'atrophie musculaire, franchement dégénérative, est plus précoce et plus marquée, ainsi que les troubles de la sensibilité. Enfin l'évolution est tout autre et jamais on n'y constate l'apparition ultérieure de l'élément spasmodique.

Nous reviendrons plus loin sur le diagnostic avec l'*hystérie*.

c) Lorsque l'affection en est arrivée à la phase de paraplégie spasmodique, on pourra penser à la *myélite transverse*, à la *sclérose en plaques*, à la *sclérose latérale amyotrophique*, ou à l'*hystérie*. Mais, à vrai dire, le diagnostic à ce moment n'offre plus que de bien moindres difficultés.

Cependant la *sclérose en plaques*, dans sa forme purement spinale, pourra être quelquefois assez difficile à distinguer. Le tremblement caractéristique fait défaut dans cette forme, mais, à l'inverse de la paraplégie par compression, celle de la sclérose en plaques est dès le début spasmodique, jamais d'ailleurs aussi complète que celle-là. De plus, il n'y a que peu ou point de phénomènes douloureux coexistant avec la paralysie ou l'ayant précédée, pas de troubles de la sensibilité.

L'évolution toute particulière de la *sclérose latérale amyotrophique* doit toujours permettre d'éviter l'erreur : élément spasmodique d'emblée, amyotrophie précoce, intense; envahissement plus ou moins rapide, quelquefois primitif, du bulbe; absence complète de troubles de la sensibilité et de paralysie des sphincters.

L'*hystérie* peut simuler à s'y méprendre la compression de la moelle (Charcot, Souques), soit par le fait d'une paraplégie flasque, accompagnée de douleurs, soit par la création d'un syndrome presque identique au mal de Pott sans déviation vertébrale (douleur vertébrale, pseudo-névralgies, atrophie musculaire, paraplégie spasmodique). C'est le *pseudo-mal de Pott hystérique* (Audry). Mais, d'un développement souvent brusque, à la suite d'une émotion, d'un traumatisme, d'une attaque, il n'évolue pas régulièrement comme la compression vraie de la moelle, et peut quelquefois être modifié par une attaque, l'hypnotisme, les agents esthésiogènes. La douleur locale de la région vertébrale affecte quelquefois les caractères d'un véritable point hystérogène. Les altérations de la sensibilité sont massives et affectent la forme « en segments de membre » comme dans toutes les paralysies hystériques. Les troubles sphinctériens manquent complètement. Enfin, on trouvera toujours, dans le cas d'hystérie simulatrice de la compression médullaire, quelque stigmate important de la névrose : rétrécissement concentrique du champ visuel, attaques, etc..., etc....

Il est bon de noter que l'on a vu l'hystérie coexister avec le mal de Pott vrai. Cette combinaison peut rendre le diagnostic assez ardu dans certaines circonstances, comme dans ce cas, par exemple, où la névrose se manifestait sous la forme d'une paraplégie hystérique, qui était venue prendre la place et les apparences d'une paraplégie par compression guérie [Charcot, Georges Guinon (1)].

d) Il existe une catégorie de lésions médullaires souvent fort difficiles à distinguer de la compression vraie : ce sont les *tumeurs de la moelle.*

S'il s'agit de *gliome* de la moelle et en particulier du gliome central, la distinction sera en général assez simple. La paraplégie, quand elle existe, est variable, tantôt flasque, tantôt spasmodique, quelquefois spasmodique d'un côté, flasque de l'autre. L'atrophie musculaire, souvent systématisée, reproduisant la forme de la maladie de Duchenne-Aran, prend une importance qu'elle n'a pas dans la compression de la moelle. Enfin et par-dessus tout on constate dans le gliome médullaire ce signe capital de la *syringomyélie*, à savoir la dissociation de la sensibilité : persistance de la sensibilité au contact, analgésie, thermo-anesthésie.

Le *tubercule solitaire de la moelle* peut, lorsqu'il est volumineux, se manifester par une phase de phénomènes douloureux, mais moins intenses et moins nets que dans la compression médullaire. Lorsqu'il est petit, ce sont plutôt à des phénomènes de myélite transverse plus ou moins modifiés que l'on a affaire. La méningite tuberculeuse rachidienne ou cérébro-spinale qui se produit quelquefois consécutivement n'est pas faite en général pour éclairer le diagnostic, qui reste en tous cas extrêmement difficile.

II. **Diagnostic de la cause.** — Ce n'est pas tout de reconnaître qu'il existe dans un cas donné une compression de la moelle, il faut encore savoir quel est l'agent qui produit cette compression. Or il est un phénomène qui peut dès l'abord guider grandement le médecin dans la découverte de la cause : c'est *la présence ou l'absence d'une déformation de la colonne vertébrale*, facilement

(1) Georges Guinon, Les agents provocateurs de l'hystérie. *Thèse de Paris*, 1889.

reconnaissable en général, mais qu'il faudra toujours rechercher avec soin, car dans son plus faible degré elle pourrait quelquefois passer inaperçue.

a) *S'il existe une déviation vertébrale*, laissant de côté les *abcès*, les *anévrysmes*, qui peuvent, dans des cas très rares, venir faire saillie hors du canal rachidien et qui se reconnaîtront à leurs symptômes propres, on n'aura guère affaire, dans la pratique ordinaire, qu'à deux affections distinctes : le cancer et la tuberculose de la colonne vertébrale; et encore dans l'une et l'autre de ces deux maladies, la plupart du temps la déformation osseuse sera différente.

Dans le *cancer vertébral* la déformation se présente rarement sous la forme d'une déviation angulaire comprenant un très petit nombre de vertèbres. Au contraire, on aura plutôt affaire à une sorte de tassement de la colonne vertébrale, avec effacement des courbures normales et diminution de la taille [1]. Mais à côté de cela d'autres signes encore plus nets permettront de formuler le diagnostic. En ce qui concerne les signes mêmes de la compression médullaire, c'est l'intensité et la persistance des phénomènes douloureux (*paraplégie douloureuse des cancéreux* de Charcot). En outre, bien plus que le mal de Pott, la carcinose est l'apanage de l'âge avancé, quoique à cet égard, d'un côté comme de l'autre, il puisse y avoir de nombreuses exceptions. La cachexie rapide avec teinte jaune paille de la peau, les œdèmes, la phlegmatia, appartiennent au cancer. Enfin il arrivera le plus souvent que, la carcinose vertébrale étant très rarement primitive, on retrouvera dans les antécédents l'existence de quelque cancer opéré, dont la cicatrice sera encore visible sur les téguments (sein, testicule, etc.).

Le *mal de Pott* présente une déviation vertébrale, qui, lorsqu'elle existe, est généralement angulaire et comprend un nombre de vertèbres très limité. On le rencontre de préférence chez les sujets jeunes. Son évolution est beaucoup plus lente que celle du cancer. La cachexie est moins rapide. En outre, on trouve souvent chez le malade porteur d'un mal vertébral, d'autres localisations de la tuberculose, par exemple dans les poumons, dans les testicules, etc. En ce qui touche les signes de la compression médullaire elle-même, on note une intensité relativement moindre des douleurs et surtout la possibilité d'une guérison qui est inconnue dans le cancer vertébral. Enfin localement on constate, et cela quelquefois très longtemps avant les premiers signes de la compression médullaire, les symptômes propres de la maladie des vertèbres : douleur locale spontanée et à la pression, gêne des mouvements, immobilisation de la colonne vertébrale, etc.

b) *S'il n'existe pas de déviation vertébrale*, tout ce que nous venons de dire touchant la tuberculose du rachis peut s'appliquer aux cas de *mal de Pott sans déformation de la colonne vertébrale*. Dans cette hypothèse, le signe presque pathognomonique manquant, on devra principalement porter son attention sur les autres phénomènes : les caractères de la paraplégie, la présence de la tuberculose dans d'autres organes, et surtout les symptômes locaux.

Ce diagnostic éliminé, ainsi que celui très rare d'*ostéome* [2] ou d'*exostose*

[1] GEORGES GUINON, Un cas de carcinose vertébrale. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1890, p. 73.

[2] CASELLI, Sur un cas de compression de la moelle par un ostéome; résection de plusieurs vertèbres dorsales; guérison. *Xe Congr. de la Soc. ital. de chir.*, octobre 1895.

syphilitique, qui ne pourra guère être porté que par exclusion et s'il existe ailleurs des traces bien nettes de syphilis, il ne reste plus guère que les *tumeurs des enveloppes de la moelle.* La distinction est loin d'être toujours facile à faire entre elles.

Les *kystes hydatiques* sont rares. A un moment donné de leur évolution, ils peuvent venir faire saillie sous les téguments. D'autres fois, ils font pour ainsi dire irruption tout d'un coup en un point du canal rachidien, et alors, après avoir assisté pendant un certain temps aux phénomènes de la compression lente, on se trouve en présence des signes de la compression brusque. Une indication précieuse, dans les cas de ce genre, est la présence d'une tumeur de même nature en un autre point du corps.

En ce qui concerne les autres tumeurs, le plus important est de savoir si elles sont bénignes ou malignes, en raison des indications ou contre-indications qui en découlent au point de vue d'une intervention chirurgicale. Si l'on se reporte à la classification schématique que nous donnions au chapitre de l'*Étiologie* (voir p. 491), on voit que les plus favorables au point de vue du pronostic sont les tumeurs circonscrites, donnant par conséquent naissance à des signes nets, circonscrits, indiquant un siège bien déterminé. Parmi celles-là on trouve en général le *fibrome*, le *psammome*, le *lipome*, le *sarcome bénin*, etc. Les différencier les unes des autres est une tâche le plus souvent impossible. On pourrait, paraît-il, tirer quelques indications de l'âge (Horsley). Les groupes des deuxième et troisième catégories comprennent pour les uns des néoformations multiples, mais bénignes comme les précédentes, et pour les autres des tumeurs malignes (*sarcome encéphaloïde*, *myxome*, etc.). La diffusion des signes, dans l'un et l'autre cas, leur rapidité et leur gravité dans le second, permettront de les distinguer et par conséquent d'éviter l'intervention du chirurgien. Quant à faire le diagnostic de la nature exacte du néoplasme, cela est la plupart du temps fort difficile, sinon impossible [1].

III. **Diagnostic du siège.** — Il ne suffit pas de savoir à quelle hauteur de la moelle siège la compression (voir à ce sujet le chapitre : *Symptomatologie*), il faut encore, et cela surtout au point de vue de la thérapeutique chirurgicale, pouvoir se rendre compte en quel point de la circonférence de la moelle se trouve l'agent de la compression : en avant, en arrière ou sur les côtés.

La *compression unilatérale*, on l'a vu, se manifeste par le syndrome de Brown-Séquard. Mais quelquefois, bien que la tumeur, par exemple, soit en rapport avec l'une des parties latérales de la moelle, ce syndrome fait défaut à l'état de pureté. C'est alors par la prédominance des symptômes sur l'un des côtés que l'on arrivera à un diagnostic approximatif. A ce point de vue, Oustaniol, sur 55 cas de tumeur latérale de la moelle, a trouvé :

Symptômes débutant du côté de la tumeur.	25 cas.
Symptômes prédominants de ce côté.	8 cas.
Symptômes passant plus tard au côté opposé. . . .	17 cas.
Syndrome de Brown-Séquard.	5 cas.

Il est beaucoup plus difficile de savoir si la compression porte sur la partie

[1] Voir au sujet de cette question du diagnostic des tumeurs : Oustaniol, *thèse citée.* — Gowers et Horsley, A case of tumour of the spinal cord; removal; recovery. *Med. Chir. Trans., publ. by the Roy. Med. and Chir. Soc. of London*, vol. LXXI, 1888.

antérieure ou *postérieure* de la moelle. Les signes sont les mêmes dans la majorité des cas. Les tumeurs situées en avant paraissent donner lieu à des phénomènes douloureux à peu près aussi intenses que les autres. Lorsqu'ils manquent presque complètement (cas à peu près unique d'Oustaniol), c'est une forte présomption en faveur de l'hypothèse d'une compression de la région antérieure. Lorsqu'on observe la prédominance de certains troubles sensitifs tels que retard de la perception, localisation défectueuse des sensations, ou l'incoordination des mouvements, on est en droit de penser à la localisation de la compression à la partie postérieure de la moelle.

Traitement. — Le véritable traitement curatif de la compression de la moelle est l'opération chirurgicale qui en supprime la cause. Nous ne ferons que le mentionner ici, car il sort des limites de notre cadre [1].

Quant au traitement médical, il variera suivant les cas, surtout au point de vue du résultat qu'on en peut attendre.

Dans le cas de mal de Pott, la disparition de la compression peut être obtenue quelquefois par le séjour prolongé au lit, l'application des appareils, les pointes de feu le long du rachis au niveau du point malade. En tous cas, ces moyens amèneront la plupart du temps le soulagement. On ne négligera pas non plus le traitement général : huile de foie de morue, toniques, etc.

Chez les sujets atteints de cancer vertébral, il ne faut pas hésiter à recourir aux injections hypodermiques de morphine pour calmer les souffrances épouvantables de la paraplégie douloureuse, lorsque le repos complet au lit et les appareils ne suffisent pas.

Dans les autres cas, il faut surtout s'efforcer de pallier les accidents produits par la compression et en particulier les douleurs, à l'aide de l'opium, l'antipyrine, la phénacétine, etc. Les bromures à dose suffisante (3 grammes par jour au moins chez l'adulte) pourront être de quelque secours lorsque la paraplégie spasmodique atteint un certain degré d'intensité. L'électricité ne devra être employée que dans les cas de paraplégie flasque, ou dans la période d'amélioration, lorsque l'élément spasmodique aura disparu.

Enfin on veillera soigneusement à prévenir par une antisepsie rigoureuse les accidents qui peuvent résulter de la paralysie des sphincters et en particulier des troubles vésicaux. On évitera ainsi l'infection urinaire ou fécale, la formation des eschares et la septicémie consécutive, qui sont très souvent les causes de la mort chez les malades atteints de compression lente de la moelle.

CHAPITRE II

COMPRESSION BRUSQUE DE LA MOELLE

Causes. — La compression brusque de la moelle peut être d'origine spontanée. Elle résulte alors le plus souvent de l'irruption dans le canal rachidien

[1] Voir au sujet du traitement chirurgical : CHIPAULT, *Arch. gén. de méd.*, décembre 1890; *Rev. de chir.*, juillet 1891; *Gaz. des hôp.*, 1890 et 1893. — BAZY, *Congrès de chirurgie*, 1891. — OUSTANIOL, *loc. cit.* — GOWERS et HORSLEY, *loc. cit.*, etc., etc....

du liquide d'un *abcès*, d'un *kyste hydatique* ou d'un *anévrysme* voisins. Elle peut encore être due dans ce cas à une *hémorrhagie des méninges rachidiennes*.

Mais le plus ordinairement elle est de cause *traumatique*, et due à la *fracture* ou à la *luxation des vertèbres*, saines ou malades, comme dans le mal de Pott, par exemple. Dans ce dernier cas il se peut que la déformation brusque soit spontanée, mais le fait paraît être très rare. Le plus souvent c'est à la suite d'une chute, d'un choc, que l'écrasement brusque des corps vertébraux se produit.

Anatomie pathologique. — On comprend que ces deux ordres de causes agissent d'une façon bien différente sur la moelle. Les unes, bien que produisant des symptômes subits dans leur développement, ne s'accompagnent pas au début de lésions médullaires profondes. Si ultérieurement la cause de la compression persiste, on est en présence des lésions de la compression lente. De plus elles comprennent en général une portion très étendue de la moelle.

Dans la compression brusque d'origine traumatique et due à une lésion des vertèbres, s'il ne s'est pas produit de blessure, de déchirure de la moelle, la lésion médullaire est nulle ou du moins parfaitement réparable, ainsi que le montre la clinique. De la rougeur, de petites hémorrhagies interstitielles, telles sont les seules altérations appréciables dans ces cas quelquefois les plus graves, mais dont la gravité tient, non pas à la profondeur de la lésion, mais à son siège, la mort pouvant résulter de la simple interruption du fonctionnement de certaines régions pour ainsi dire vitales de la moelle. Or la compression brusque réalise cette interruption de fonctionnement en dehors de toute altération profonde du tissu même de l'organe.

On trouvera dans les traités de chirurgie la description de l'anatomie pathologique des lésions osseuses traumatiques de la colonne vertébrale. Nous ne nous y arrêterons pas.

Symptomatologie. — Les signes résultant de la compression brusque de la moelle varient suivant la région qui est comprimée. Ils sont absolument les mêmes que les troubles objectifs de la motilité et de la sensibilité, passés en revue ci-dessus à propos de la compression lente. La seule différence est qu'ils se produisent brusquement.

Ainsi la lésion de la région dorsale donne lieu à une paraplégie subite plus ou moins complète suivant que la compression est plus ou moins intense. Mais, même dans les cas où celle-ci est relativement légère, on peut observer au début une paralysie, avec disparition complète des mouvements réflexes, absolue mais passagère, due au *choc de la moelle* (Vulpian). La paraplégie s'accompagne de troubles de la sensibilité en rapport avec le siège exact de la lésion (voir plus haut) et qui consistent en abolition ou diminution de la sensibilité. En même temps on constate une paralysie de la vessie et du rectum.

Ces accidents peuvent persister dans la suite, si la cause n'est pas supprimée, et alors on assiste au développement plus ou moins régulier des phénomènes de la compression lente : exagération des réflexes rotuliens, paraplégie spasmodique, atrophie musculaire, etc.

Mais si la cause du mal est écartée, on voit les accidents s'amender, quelquefois très vite, et la guérison complète survenir. On les a vus disparaître en vingt-quatre heures, chez des individus atteints de paraplégie par suite d'une

affection des vertèbres, après l'application d'appareils de redressement (Parmentier).

Le pronostic est beaucoup moins favorable dans les cas de lésions siégeant à la région cervicale, qui entraînent le plus souvent la mort, quelquefois très rapidement. Il n'est cependant pas absolument fatal, et l'on cite des cas de guérison après la réduction d'une luxation des vertèbres cervicales. Mais il faut se hâter d'intervenir, car les symptômes entraînent la mort par eux-mêmes. On assiste en effet, dans les cas de compression brusque de la région cervicale, au développement rapide de tous les phénomènes que nous avons passés en revue à propos de la compression lente de cette même portion de la moelle. Ce sont des troubles de la motilité intéressant les quatre membres, et des phénomènes du côté de la respiration et de la circulation particulièrement graves *quoad vitam*. La mort peut survenir quelquefois avec de la fièvre. Elle serait due alors, suivant d'Antona, à une septicémie consécutive à une sorte de nécrose rapide des organes, vessie, reins, etc... [1].

Si la lésion siège au-dessus de la troisième vertèbre cervicale, la mort peut être presque instantanée, par suite de paralysie du diaphragme (nerf phrénique). Lorsqu'elle résulte d'une fracture ou d'une luxation de l'atlas et de l'axis, d'une rupture du ligament transverse de l'apophyse odontoïde, il y a compression du nœud vital de la moelle allongée et mort immédiate.

La moins grave est certainement la lésion de la région lombo-sacrée. Il n'y a alors que les fibres nerveuses de la queue de cheval qui soient intéressées. Elle peut cependant laisser à sa suite des accidents qui, en ce cas, relèvent de la compression lente localisée à cette région (voir plus haut).

Lorsque la compression brusque de la moelle est spontanée et due, soit à une hémorrhagie méningée, soit à l'irruption dans le canal rachidien du liquide d'un kyste hydatique, d'un abcès ou d'un anévrysme, on constate les signes de l'hématorachis. Aux troubles dus à la compression se mêlent des phénomènes irritatifs : contractures des membres inférieurs, convulsions tétaniques des muscles des membres et du tronc, secousses cloniques, exagération des réflexes.

Diagnostic. — Le début subit d'une paralysie avec troubles de la sensibilité survenant chez un individu en pleine santé, consécutivement à un grand traumatisme, à une chute d'un lieu élevé, doit faire penser dès l'abord à une fracture ou à une luxation de la colonne vertébrale produisant une compression brusque de la moelle. Cependant on devra avoir égard à la possibilité de phénomènes paralytiques survenant en conséquence de la *commotion de la moelle ou du cerveau*, ou simplement du *shock nerveux*.

Dans le cas de *commotion de la moelle*, les troubles sont instantanés, quelquefois très intenses; mais le plus souvent ils disparaissent au bout d'un temps plus ou moins court, sans laisser derrière eux aucune trace.

Il est rare que l'*hystérie traumatique* donne lieu à des paralysies survenant immédiatement après le traumatisme. En général il existe entre elle et ce dernier une période d'incubation d'une certaine durée. En tout cas le diagnostic sera facilement élucidé par la présence, dans le cas de lésion traumatique des

[1] D'Antona, Sur un cas de fracture de la sixième vertèbre cervicale. *Xe Congr. de la Soc. ital. de chir.*, octobre 1895.

vertèbres, d'une déformation de la colonne vertébrale, qui n'existe pas dans toutes les autres hypothèses ci-dessus. Il y a alors, en un point en rapport avec les signes de compression, une saillie ou un enfoncement, avec douleur locale, gonflement et quelquefois ecchymose.

Lorsque cette déformation survient chez un individu atteint antérieurement d'un mal de Pott, le diagnostic complet sera facile. Mais il faut savoir que la maladie vertébrale peut être restée auparavant complètement latente et reconnaître comme premier signe la luxation brusque des vertèbres. Mais, outre que le cas est peu fréquent, il y aura souvent alors une sorte de disproportion entre l'importance du traumatisme et l'intensité de la lésion produite par lui.

Il se peut que, dans un cas de mal de Pott cervical connu depuis son début, l'irruption brusque d'un abcès par congestion en avant de la colonne vertébrale, comprimant les organes du cou et du médiastin, fasse croire à l'existence de la compression brusque de la moelle cervicale. Mais la dyspnée par compression des voies respiratoires n'est pas la même que celle par lésion de la moelle, et il suffit presque d'indiquer la possibilité de cette erreur pour éviter d'y tomber.

S'il n'existe aucun signe local, aucune déformation de la colonne vertébrale, en conséquence du traumatisme subi, on peut penser, pour expliquer les troubles nerveux, en dehors de la commotion de la moelle et du shock nerveux, au développement d'une *hématomyélie* ou d'un *hématorachis*. Mais dans ce dernier, dont la symptomatologie est d'ailleurs assez mal tracée, on trouve habituellement, outre les symptômes de compression, des phénomènes irritatifs que nous avons mentionnés plus haut : convulsions tétaniques des membres et du tronc, contractures, exagération des réflexes.

Traitement. — Le traitement est ici presque exclusivement chirurgical. Il consiste à pratiquer, aussitôt que possible, la réduction de la fracture ou de la luxation, à l'aide des procédés employés en pareils cas.

Mais lorsque le traitement n'a pu être appliqué suffisamment tôt et qu'il persiste des accidents plus ou moins éloignés de compression médullaire, il y a lieu encore dans certains cas déterminés de tenter une intervention chirurgicale. Mais alors il ne s'agit plus d'une réduction simple d'une fracture ou d'une luxation, mais d'une opération sanglante (trépanation de la colonne vertébrale). On a pu obtenir dans ces cas, par ce procédé, des résultats favorables (Tuffier et Hallion).

MALADIES DES MÉNINGES

Par GEORGES GUINON

CHAPITRE I

LES MÉNINGITES CÉRÉBRALES AIGUËS

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES

L'encéphale et la moelle épinière sont enveloppés par trois membranes : la dure-mère, l'arachnoïde et la pie-mère, qui remplissent chacune un rôle particulier. La dure-mère est une membrane fibreuse, surtout protectrice; l'arachnoïde, une séreuse, qui assure la mobilité des centres nerveux ; la pie-mère, une membrane vasculaire qui pourvoit à leur nutrition. L'équilibre est assuré par le liquide céphalo-rachidien qui oscille dans l'espace sous-arachnoïdien.

La continuité des méninges cérébrales et spinales rend ces membranes fréquemment solidaires au point de vue des infections. Elle rend compte de la fréquente coexistence de la méningite spinale et de la méningite cérébrale et explique la possibilité des propagations inflammatoires.

Toutes les membranes méningées ne participent pas aux processus inflammatoires qui constituent les méningites. La dure-mère n'est ordinairement pas intéressée dans les méningites aiguës et dans la méningite tuberculeuse. L'arachnoïde et la pie-mère sont, au contraire, toujours simultanément altérées. On ne peut pas séparer l'inflammation arachnoïdienne (*arachnitis*) de l'inflammation pie-mérienne (*leptoméningite*). Le terme *méningite* désigne donc l'inflammation simultanée de ces deux membranes. — L'inflammation de la dure-mère, au contraire, reste le plus souvent isolée : sa forme la plus commune est la pachyméningite chronique qui prépare et détermine une variété très importante d'hémorrhagie méningée.

Dans les pages qui vont suivre, nous étudierons successivement les méningites aiguës, la méningite tuberculeuse, les hémorrhagies méningées, et nous rattacherons à ces dernières l'étude de la pachyméningite.

Parmi les considérations générales dont on pourrait faire précéder l'exposé de la pathologie des méninges, il en est une qui nous paraît avoir un grand intérêt clinique et qui mérite par suite quelques développements. Elle a trait à la symptomatologie des méningites. Cette symptomatologie est à peu près toute d'emprunt. A part la douleur qui, dans les méningites, peut être rapportée aux altérations mêmes des méninges, et la fièvre qui traduit souvent sans doute l'infection, tous les autres symptômes sont dus à la réaction de

l'encéphale et des nerfs crâniens ou de la moelle et des nerfs rachidiens. Or, des réactions semblables peuvent se produire dans d'autres conditions, en dehors de toute altération méningée. Il n'est pas rare de rencontrer au cours de diverses maladies infectieuses, et en particulier de la pneumonie, du rhumatisme articulaire aigu, etc., ou à la suite d'intoxications et d'irritations d'origine reflexe, un complexus symptomatique qui simule absolument la méningite. Plusieurs observations ont montré dans ces cas l'intégrité des méninges (Belanti, Auscher, etc.), et même l'absence de toute infection microbienne (Bergé, Claisse). C'est sans doute à ces fausses méningites qu'il faut rapporter nombre de cas de méningites guéries signalés par divers auteurs (Hutinel [1]), Grasset [2]). Dupré, comparant ces pseudo-méningites aux pseudo-péritonites, a très justement proposé d'appliquer au syndrome méningitique la qualification compréhensive de *méningisme*. Nous ne pouvons faire mieux que de transcrire ici le passage que cet auteur consacre à cette question : « Les pseudo-péritonites (Bernutz), qui méritent bien l'heureuse désignation de *péritonisme* que Gubler leur avait réservée, sont vraiment à la séreuse abdominale ce que sont à la séreuse cérébrale les pseudo-méningites. Je crois qu'on est en droit, en présence d'une telle analogie dans les faits, d'invoquer ce précédent et d'établir dans le langage la distinction qui, dans la réalité, sépare des groupes de phénomènes aussi profondément différents. En qualifiant de méningisme l'ensemble des symptômes éveillés par la souffrance des méninges, on isole ainsi la lésion du symptôme, et l'on réserve une formule spéciale à une catégorie spéciale de faits, celle où des influences nerveuses, d'ordre toxique ou réflexe, mettent en jeu la série des symptômes ordinairement provoqués par une lésion inflammatoire directe. C'est une loi de la pathologie des méninges que la symptomatologie en est presque toute d'emprunt et d'origine cérébrale. Le terme de méningisme s'applique ainsi à un ensemble de symptômes de nature cérébrale, associés entre eux et provoqués par un état de souffrance de l'organe méningo-cortical. Cet état de souffrance est lui-même sous la dépendance, soit d'une lésion directe, habituellement inflammatoire et profonde (méningite), soit d'une modification légère et transitoire, telle qu'un trouble circulatoire momentané (anémie, congestion, œdème), soit d'une imprégnation toxique passagère (phénomènes méningés des infections et des intoxications), soit d'un désordre fonctionnel, d'origine réflexe ou autre, dont la raison anatomique échappe à l'examen des organes (pseudo-méningites de l'hystérie, de l'helminthiase, etc.) ».

Définition. Divisions. — Il n'est pas possible, ni au point de vue anatomo-pathologique, ni au point de vue clinique, de séparer l'inflammation de la pie-mère de l'inflammation de la séreuse arachnoïdienne qui la recouvre. La distinction de la leptoméningite et de l'arachnitis n'a donc aucune raison d'être. La pie-mère, l'arachnoïde, le tissu cellulaire sous-arachnoïdien, ainsi que les surfaces de l'épendyme et quelquefois même la dure-mère participent simultanément au processus inflammatoire qui constitue la méningite. Cette inflammation, comme celle des autres séreuses, reconnaît

[1]) Hutinel, Des méningites à pneumocoques et des symptômes méningitiques dans les pneumonies. *Sem. médicale*, 22 juin 1892.

[2]) Grasset, Pneumococcie méningée. *Sem. méd.*, 7 mars 1894.

toujours ou presque toujours pour cause une infection microbienne. C'est du moins la notion à laquelle ont abouti toutes les recherches microbiologiques les plus récentes. Ces recherches ont encore montré que, de même qu'il y a, non pas une endocardite, mais des endocardites, non pas une pleurésie, mais des pleurésies, etc., il y a non pas une méningite, mais des méningites. C'est-à-dire que l'inflammation méningée n'est pas déterminée par un agent unique toujours le même et en quelque sorte spécifique, mais qu'elle peut l'être par un certain nombre de microbes très différents. Ces microbes divers exercent, à quelques nuances près, la même action : ils réalisent le même processus, de telle sorte qu'il n'est pas possible, actuellement du moins, de distinguer cliniquement les méningites les unes des autres et de les classer d'après la nature de leur cause organisée. Les données microbiologiques récentes n'ont donc pas modifié les groupements nosologiques anciens. Les méningites aiguës, quel que soit l'agent pathogène qui les provoque, se traduisent par une expression symptomatique uniforme et bien définie, qui suffit à leur assurer l'autonomie nosographique.

L'inflammation méningée qui est produite par le bacille de Koch est bien différenciée anatomiquement par l'existence de la néoplasie tuberculeuse et cliniquement par sa marche subaiguë et son évolution. Elle constitue donc un type clinique, qu'il est légitime de séparer du groupe des méningites aiguës infectieuses que nous allons décrire, et que l'on désignait autrefois, en raison de l'absence des tubercules, sous le nom de méningite simple. Quoique notre description ne doive viser que les méningites cérébrales, nous signalerons cependant une forme spéciale de méningite survenant épidémiquement et qui frappe le plus souvent simultanément les méninges cérébrales et les méninges spinales. L'histoire de cette méningite cérébro-spinale doit évidemment être rattachée à celle des méningites aiguës dont nous nous occupons.

L'étude des méningites cérébrales chroniques fera l'objet d'un chapitre particulier.

Historique. — L'histoire de la méningite aiguë a été fort bien tracée dans ses grandes lignes par Jaccoud et Labadie-Lagrave [1]. Ces auteurs ont distingué trois périodes dans son histoire :

1° Dans la première période, période ancienne, l'affection a été confondue sous le nom de phrénésie avec toutes les affections cérébrales fébriles susceptibles de produire le délire. Les premiers, Meibomius, Willis et Morgagni séparèrent l'inflammation méningée de l'inflammation cérébrale. Herpin, élève de Pinel, contribua à cette distinction et créa le terme de « méningite ».

2° Dans la seconde période, après la publication du travail de Robert Whytt [2] (1768), qui fait époque dans l'histoire des méningites, tous les médecins qui ont écrit sur ces affections (Gœlis, Coindet, Senn, Parent-Duchâtelet et Martinet, 1821) confondirent sous le nom d'hydrocéphalie aiguë la méningite simple et la méningite tuberculeuse.

3° Dans la troisième période, la distinction entre la méningite simple et la méningite tuberculeuse fut nettement établie. En même temps, l'anatomie pathologique des méningites étant mieux connue, on les sépara des diverses

(1) Jaccoud et Labadie-Lagrave, art. Méningites in *Dict. de méd. et de chir. pratiques*.

(2) Robert Whytt, *Observations on the dropsy of the brain*. Edinburgh (1768).

affections qui peuvent les simuler (accidents cérébraux du rhumatisme, urémie, insolation).

A ces trois périodes il faut en ajouter une quatrième, période contemporaine, qui est surtout marquée par les progrès relatifs à l'étiologie et à la pathogénie de l'affection. Les travaux de Netter, Fränkel, Sänger, Weichselbaum, etc., etc., ont établi la nature infectieuse des méningites non tuberculeuses et fait voir le rôle joué par un certain nombre de microbes dans le développement de la maladie. Les recherches les plus récentes ont enfin démontré que l'inflammation méningée ne reconnaissait pas pour cause un microbe spécifique, mais pouvait être au contraire déterminée par des microbes différents, isolés ou associés, les mêmes qui sont la cause habituelle des phlegmasies des plèvres, du péricarde, de l'endocarde et des autres séreuses. Ces notions nouvelles peuvent se résumer dans cette formule : il n'y a pas une méningite aiguë simple, mais bien des méningites infectieuses aiguës.

ÉTIOLOGIE

Les méningites aiguës paraissent être le plus souvent le résultat d'une infection microbienne des méninges.

La situation du cerveau et de ses enveloppes dans une cavité close, qu'aucun canal libre ne fait communiquer avec l'extérieur ou avec une cavité elle-même infectée, semble placer ces organes dans des conditions exceptionnellement favorables, et presque à l'abri de l'infection. Cette infection ne peut pas se faire directement, sans lésions préalables de l'organisme. Il faut, pour qu'elle s'effectue, que les microbes pathogènes soient mis en contact avec les méninges par effraction, à la suite d'une plaie pénétrante du crâne par exemple, ou bien qu'ils soient amenés jusqu'à celles-ci par propagation directe d'une inflammation voisine ou par le transport indirect des agents d'une infection générale ou d'une infection locale plus ou moins éloignée. Ce transport, dans ces derniers cas, se fait par l'intermédiaire des voies sanguine et lymphatique.

Le mode d'infection le plus simple est celui qui résulte d'une inoculation directe des méninges. Un traumatisme violent peut créer, surtout du côté de la voûte crânienne, une voie profonde ouverte à l'infection dont les germes viennent de l'extérieur. La séreuse méningée s'enflamme comme ferait une synoviale à la suite d'une plaie ouverte ou pénétrante d'une articulation.

L'infection méningée peut résulter de la propagation par continuité d'une inflammation voisine, ou bien encore elle peut résulter du transport des microbes de la lésion avoisinante, par l'intermédiaire des voies sanguines, lymphatiques, ou même nerveuses les plus courtes (infection par contiguïté). Il n'y a véritablement qu'une nuance entre ces deux modes d'infection. La lésion qui est, dans ces cas, le point de départ de l'infection méningée, siège soit à la voûte du crâne, soit bien plus souvent au niveau de la paroi d'une des cavités, sous-jacentes à la base du crâne (pharynx, fosses nasales, etc.). Ces cavités, ouvertes à l'extérieur, sont habituellement envahies, à l'état normal, par des espèces microbiennes très variées, qui se cultivent dans leurs replis muqueux

et dans leurs anfractuosités. Parmi ces espèces microbiennes qui poussent ainsi comme à l'étuve, dans les cavités pharyngée, nasale, auriculaire, etc., il peut dans certaines conditions s'en rencontrer de pathogènes; d'ailleurs quelques-unes d'entre elles, habituellement inoffensives, peuvent acquérir dans certaines conditions une virulence considérable. Il suffit alors d'une lésion minime (ulcération de la muqueuse du nez ou du pharynx, rhinite, otite, pharyngite) pour servir de porte d'entrée à l'infection méningée. Il est souvent facile de découvrir la lésion première qui a déterminé la méningite; mais lorsqu'on ne la trouve pas, il faut bien se garder de croire que l'inflammation méningée a été réellement primitive. Car il est évident que la lésion qui l'a provoquée a pu être assez minime, ou assez cachée, pour passer inaperçue. Peut-être même pourrait-on penser que la lésion qui a servi de porte d'entrée a pu être, dans quelques cas, déjà guérie, lorsque la méningite est survenue.

Il est facile de comprendre, grâce aux données anatomiques, la facilité avec laquelle se réalisent de telles propagations infectieuses. A la voûte du crâne elles empruntent la voie des canaux veineux dont sont creusés les os. Ces canaux veineux forment, on le sait, un réseau très développé qui rampe dans l'épaisseur du diploé et qui communique, à travers de nombreux pertuis osseux, avec les sinus de la dure-mère d'une part et avec les veines tégumentaires d'autre part. Il existe aussi des veines (les veines émissaires) qui, à travers les trous pariétal, mastoïdien, etc., établissent une communication directe entre les veines tégumentaires du crâne et les sinus dure-mériens. La transmission de l'infection se montre donc facile entre les méninges et les téguments du crâne, soit qu'elle suive le canal des vaisseaux, soit plus simplement qu'elle se propage le long de leur gaine au travers des pertuis crâniens.

A la base du crâne, les conditions nécessaires aux propagations infectieuses sont peut-être encore plus favorables. Les cavités nasale, pharyngée, auriculaire, etc., qui s'ouvrent largement au dehors et se trouvent constamment exposées aux contaminations microbiennes, sont en relation avec la cavité crânienne par l'intermédiaire de nombreux vaisseaux et nerfs, qui constituent dans la circonstance les voies naturelles de la transmission infectieuse. Il ne nous paraît pas nécessaire d'insister davantage sur ces relations anatomiques; le peu que nous en avons dit suffit à faire comprendre leur importance.

Lorsque la méningite survient dans le cours d'une maladie générale infectieuse, c'est certainement par la voie sanguine que se fait l'infection. Celle-ci s'explique alors « non seulement par la prédisposition générale des séreuses aux infections, mais encore par l'extrême richesse et la disposition flexueuse du réseau vasculaire méningé, qui multiplient les voies anatomiques de l'infection et les chances de l'inoculation de la séreuse; car le ralentissement relatif de la circulation prolonge le contact des bactéries avec les membranes méningées. A cet égard, il est même légitime d'attribuer aux gaines lymphatiques périvasculaires des artérioles cérébrales, un certain rôle défensif contre les migrations bactériennes d'origine sanguine : l'existence de ces gaines interpose, entre le milieu sanguin infecté et le milieu méningé aseptique, une zone dont la nature lymphatique autorise à supposer le caractère défensif » [1].

[1] Ernest Dupré, art. Méningites, *Manuel de médecine* de Debove-Achard.

La méningite enfin peut être d'origine intrinsèque lorsqu'elle est consécutive à un abcès de l'encéphale; soit que les vaisseaux lymphatiques ou sanguins aient été les vecteurs de l'infection, soit que la collection purulente ait fait irruption à la surface du cerveau ou dans une des cavités ventriculaires.

En résumé, l'infection méningée, toujours secondaire, peut être extrinsèque et directe et résulter de la propagation par continuité ou par contiguïté d'une infection voisine; extrinsèque et indirecte et avoir son point de départ dans une infection d'un organe éloigné; elle peut être enfin intrinsèque, et provenir d'une infection encéphalique antérieure.

Causes déterminantes de l'infection méningée. — Après avoir examiné les voies de l'infection méningée, il nous faut maintenant passer en revue ses causes.

A. **Lésions traumatiques de la tête.** — La méningite peut succéder à une fracture simple ou compliquée du crâne, à une plaie pénétrante, à une contusion accompagnée de plaie. Parfois la plaie qui résulte de la contusion est très peu étendue; elle peut même être assez insignifiante ou assez fugace pour passer inaperçue. On a cité des cas dans lesquels la méningite avait succédé à une contusion simple, sans plaie extérieure. On peut alors supposer que le traumatisme a déterminé la méningite (méningite traumatique), en jouant le rôle d'agent provocateur, c'est-à-dire en servant de cause d'appel pour déterminer la localisation méningée d'une infection de source inconnue.

B. **Affections septiques des organes voisins du crâne.**

a. *Affections septiques du cuir chevelu.* — Les furoncles, anthrax et phlegmons du cuir chevelu peuvent déterminer la méningite. Il en est de même de l'érysipèle, mais c'est là un fait assez rare. Il ne faut pas, en effet, confondre avec la méningite certaines manifestations délirantes de l'érysipèle, symptômes d'excitation cérébrale, qui traduisent simplement la congestion méningée due à l'inflammation voisine.

b. *Affections septiques des os du crâne.* — L'ostéomyélite, les lésions syphilitiques, l'ostéite tuberculeuse des os du crâne, peuvent être des lésions originelles de méningite.

c. *Affections septiques de la face.* — Ces affections ne provoquent d'ordinaire la méningite qu'après avoir déterminé une phlébite des sinus dure-mériens. Ce sont les lésions déjà signalées du cuir chevelu : phlegmons, anthrax et furoncles (furoncles du nez et des lèvres en particulier), érysipèle.

d. *Infections auriculaires.* — Ce sont là des causes très fréquentes de méningite (oto-méningite de Gintrac). Les furoncles et abcès de l'oreille, l'otite externe, moyenne et interne, la mastoïdite, doivent être souvent incriminées. La lésion la plus dangereuse à ce point de vue, c'est l'otite moyenne; dans ce cas, la méningite se développe souvent par suite d'une carie du rocher, au cours d'une otorrhée chronique ancienne, dont rien ne faisait prévoir la nocuité possible. Et comme une des conséquences les plus immédiates du développement de la méningite est la suppression de l'écoulement auriculaire, par suite du tarissement général des sécrétions qui accompagne toujours l'état fébrile, l'observation populaire en a conclu que la suppression d'une otorrhée ancienne pouvait déterminer les plus graves accidents et la mort. Cette croyance populaire, encore actuellement très répandue, contribue sans doute,

en s'opposant au traitement curatif des otites chroniques, à multiplier les cas d'oto-méningite. Les infections auriculaires sont transmises aux méninges par diverses voies, par la paroi supérieure du conduit auditif externe et la mince paroi de la caisse du tympan, par les cellules mastoïdiennes et par la lame criblée du conduit auditif interne, le long du nerf acoustique et du facial.

Il faut remarquer que la propagation de proche en proche de l'inflammation n'est pas nécessaire et que la méningite peut survenir en raison des relations lymphatiques, sans que les os soient altérés et sans que la dure-mère ait été d'abord intéressée. Parfois la méningite d'origine auriculaire succède à la thrombose des sinus avoisinants (sinus transverse, caverneux, pétreux supérieur).

Outre la phlébite des sinus et la méningite, les otites peuvent encore donner naissance à des abcès cérébraux.

e. *Infections orbitaires.* — Les infections orbitaires susceptibles de déterminer la méningite sont : l'ostéo-périostite, le phlegmon de l'orbite, l'ophthalmite, parfois un simple chémosis (trois cas de Leyden et un cas de Förster). La voie de transmission de l'infection aux méninges est le trou optique ou la voûte orbitaire.

f. *Infections nasales.* — La propagation aux méninges des infections nasales s'effectue par l'intermédiaire de la lame criblée de l'ethmoïde. Ces infections peuvent être les coryzas aigus ou chroniques, les lésions ulcéreuses de l'ozène, la tuberculose, la syphilis, la morve.

C. **Maladies infectieuses et infections de siège éloigné.** — Toute infection, en quelque point du corps qu'elle siège, peut être le point de départ d'une méningite : il suffit que les microbes qui la provoquent passent à un moment donné dans le sang et viennent se fixer sur les méninges. La méningite peut ainsi se développer au cours des maladies septicémiques (infection puerpérale, pyohémie, endocardite infectieuse), au cours des infections urinaires, biliaires, bronchiques.

On l'a signalée dans le rhumatisme articulaire aigu, en dehors des accidents pseudo-méningitiques que provoque le rhumatisme cérébral. Mais on n'est pas actuellement fixé sur cette forme d'encéphalopathie rhumatismale. Est-elle une manifestation réellement rhumatismale, une phlegmasie arthritique de la séreuse crânienne, comparable aux phlegmasies des séreuses articulaires, ou bien est-elle le résultat d'une infection secondaire au cours du rhumatisme? C'est là une question qui n'est point nettement tranchée. Toujours est-il que cette complication ne serait pas d'une excessive rareté. Ball[1], sur 69 observations d'accidents cérébraux dans le rhumatisme, signale 35 fois la méningite caractérisée seulement par une suffusion séreuse, et 5 fois la méningite accompagnée de produits fibrino-purulents.

La méningite peut survenir au cours du choléra, de la dysenterie, de la fièvre récurrente, du typhus exanthématique. Dans la variole (Thomas) et la scarlatine (Curschmann), elle succède soit à l'infection sanguine secondaire, soit à l'otite suppurée. C'est également l'otite suppurée qui, dans la rougeole et la grippe, entraîne parfois la méningite comme complication. Dans la fièvre typhoïde, la méningite peut être due à une infection secondaire par

[1] Ball, *Thèse de Paris*, 1860.

le colibacille ou des cocci, mais elle peut aussi reconnaître pour cause le bacille typhique lui-même.

C'est aux infections pneumococciques qu'il faut rapporter le plus grand nombre des cas de méningite. Les faits que nous avons à signaler sur ce sujet ont été mis en évidence par les remarquables travaux de Netter ([1]). Avant lui Leyden, puis Saenger, Foa et Uffredrazzi, Weichselbaum, avaient signalé la présence du pneumocoque dans l'exsudat méningé. Après lui, ses observations ont été confirmées par un grand nombre d'auteurs : Neumann et Schœffer, Ortmann, Runeberg, Renvers, Bozzolo, Monti, Banti, etc.

L'infection pneumococcique des méninges peut survenir au cours de la pneumonie; elle peut succéder à une lésion pneumococcique d'un organe avoisinant (oreille, nez, etc.); elle peut être primitive et spontanée en apparence, indépendante de toute lésion pneumococcique préalable. Dans ce dernier cas, elle est ou sporadique ou épidémique. Enfin elle peut éclater au cours de diverses maladies, locales ou générales (fièvre typhoïde par exemple), n'ayant pas une origine pneumococcique : elle résulte alors d'une infection secondaire à pneumocoques, préparée ou déterminée par l'affection primitive. Enfin la méningite est une des manifestations locales de la septicémie pneumococcique, au même titre que la pneumonie, la pleurésie purulente, l'endocardite et la péricardite, qui ont pu la précéder ou coexistent avec elle. Le rôle joué par le pneumocoque dans la production des méningites suppurées est bien indiqué par une statistique de Netter. Sur 30 cas de méningites non précédées de pneumonie, il en a trouvé 16, c'est-à-dire plus de la moitié, dues au pneumocoque ([2]).

La méningite à pneumocoques a pu être produite expérimentalement chez les animaux par l'inoculation du virus pneumonique, soit directement sous la dure-mère, soit en un point éloigné du corps. Dans ce dernier cas, l'infection des méninges ne se produit que si ces membranes ont été préalablement lésées. On verra au paragraphe de l'Étiologie générale, que, chez l'homme aussi, la détermination méningée du microbe s'explique souvent de la même façon, par l'existence antérieure ou actuelle de conditions particulières faisant des méninges un lieu de moindre résistance.

Il n'est pas rare de rencontrer, au cours de la pneumonie, un ensemble clinique qui simule parfois d'une façon parfaite la méningite. Lorsque la maladie se termine par la mort, on ne trouve à l'autopsie aucune altération des méninges. Cette pseudo-méningite pneumonique coïncide le plus souvent avec une pneumonie du sommet des poumons. Elle a été signalée depuis longtemps par divers auteurs et étudiée plus récemment par Hutinel ([3]). Mais, malgré la netteté des observations anciennes, depuis les travaux bactériologiques récents, qui ont si bien fixé les rapports de la méningite et de la pneumonie en faisant connaître l'infection des méninges par le pneumocoque, on pouvait se demander s'il fallait, malgré l'absence de lésions à l'autopsie, accepter sans ré-

([1]) Netter, De la méningite due au pneumocoque avec ou sans pneumonie. *Arch. gén. de méd.*, 1887.

([2]) Netter, Recherches sur les méningites suppurées. *France méd.* et *Arch. de méd. expérim.*, 1890.

([3]) Hutinel, Des méningites à pneumocoques et des symptômes méningitiques dans les pneumonies. *Semaine médicale*, 22 juin 1892.

serve l'existence réelle de cette pseudo-méningite. Ne fallait-il pas incriminer l'action directe du pneumocoque sur les méninges? Quelques observations récentes ont démontré qu'il n'en est rien. André Bergé a observé un cas type de pseudo-méningite survenue au cours d'une pneumonie du sommet gauche, et terminée par la mort. L'examen bactériologique a été négatif. Une observation plus récente de Claisse a confirmé ces résultats. Il y a donc bien réellement, à côté de la méningite pneumonique vraie due au pneumocoque, une pseudo-méningite pneumonique indépendante de l'influence directe du microbe et dont la cause encore inconnue ne peut être rapportée qu'à une action toxique ou réflexe.

Il est curieux de rappeler aujourd'hui les deux théories par lesquelles on expliquait, avant les connaissances microbiennes, la coïncidence de la méningite et de la pneumonie. Certains auteurs, et Gubler entre autres, pensaient qu'il s'agissait d'une congestion avec inflammation due à une paralysie vaso-motrice réflexe; d'autres attribuaient la méningite à la stase sanguine qui résultait de l'imperméabilité pulmonaire. Bouchut avait reconnu les pseudo-méningites et les attribuait aux paralysies réflexes vaso-motrices dues à l'irritation du grand sympathique, mais il allait trop loin et restreignait trop le rôle de la méningite pneumonique vraie.

Étiologie générale. — Comme toutes les maladies infectieuses, la méningite offre à étudier non seulement des causes efficientes, mais encore des causes prédisposantes. L'infection, en effet, se réalise d'autant plus facilement qu'elle rencontre des conditions de terrain qui lui sont plus favorables. Avant les données bactériologiques, les causes que nous allons signaler étaient élevées au rang de causes efficientes. Ce sont en réalité, pour la plupart, des causes banales qu'on trouve presque constamment notées dans l'étiologie de toutes les maladies infectieuses : le refroidissement, le traumatisme (coups, chutes, insolation), le surmenage spécial de l'organe affecté (veilles prolongées, excès de travail intellectuel), les altérations antérieures (tumeurs cérébrales, etc.), les prédispositions névropathiques héréditaires ou acquises et les intoxications. Au premier rang de ces dernières il faut placer l'alcoolisme, dont l'influence s'explique suffisamment par l'état congestif encéphalo-méningé qu'il détermine.

La méningite est plus fréquente chez l'homme que chez la femme. Elle frappe plus souvent les adultes, surtout de quinze à cinquante ans, que les enfants. Pourtant chez les jeunes enfants, la méningite aiguë simple est plus fréquente que la méningite tuberculeuse; de deux à quinze ans la méningite tuberculeuse l'emporte, dans la proportion de douze à deux d'après Guersant; plus tard, c'est la méningite simple qui devient la plus fréquente.

La méningite peut être épidémique et atteindre en même temps ou successivement un grand nombre de personnes vivant en commun. Elle revêt alors le plus souvent les caractères de la méningite cérébro-spinale.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Lésions des méninges. — La méningite aiguë est généralisée ou circonscrite. Elle peut être circonscrite, surtout lorsqu'elle est le résultat d'une

infection locale voisine (otite, carie du rocher). Tout au moins est-ce le plus souvent dans la région avoisinante des méninges que prédominent dans ce cas les lésions. Lorsqu'elle est généralisée, elle reconnaît habituellement pour cause l'infection d'origine sanguine : elle occupe alors la surface des deux hémisphères, mais prédomine surtout à la surface convexe du cerveau, respectant même quelquefois presque complètement la base. C'est pourquoi l'on a opposé souvent la méningite aiguë à la méningite tuberculeuse, en désignant, d'après la localisation ordinaire des lésions, la première sous le nom de méningite de la convexité et la seconde sous le nom de méningite de la base. Mais une opposition aussi tranchée n'a nullement sa raison d'être.

A l'ouverture du crâne, après avoir rabattu la dure-mère, restée presque toujours intacte, on trouve à la surface du cerveau les signes d'une hyperhémie veineuse et artérielle très accentuée. Les veines forment de gros cordons bleuâtres et sinueux, gorgés de sang ainsi que les sinus. A la surface de la pie-mère les plus fins ramuscules artériels se dessinent, comme s'ils avaient été artificiellement injectés. Cette injection vasculaire est toutefois quelque peu masquée par l'exsudat grisâtre qui est étalé à la surface du cerveau et qui infiltre la pie-mère. Cet exsudat purulent ou séro-purulent siège dans les espaces sous-arachnoïdiens. Il est disposé le plus souvent sous forme de traînées jaunâtres ou lactescentes qu'on dirait tracées par de larges coups de pinceau, ou sous forme de bandes étroites, ou de petits îlots qui longent les rameaux vasculaires. Cet exsudat est quelquefois assez abondant pour envelopper toute la face convexe des hémisphères d'une large calotte purulente. Il peut se disposer aussi en nappes, en plaques plus ou moins étendues qui englobent parfois le bulbe, le chiasma des nerfs optiques et les origines apparentes des nerfs crâniens. Ces traînées et ces plaques ont une teinte jaunâtre ou verdâtre. Elles sont formées de pus cohérent, visqueux, ou de sérosité louche chargée de flocons fibrineux. Elles constituent parfois des membranes continues, étalées, fibrineuses, assez résistantes pour être soulevées avec une pince. La pie-mère est œdématiée. L'arachnoïde a d'habitude conservé sa transparence; d'autres fois elle est dépolie, inégale, épaissie. Le plus ordinairement sa cavité est vide, ou bien elle contient un peu de sérosité louche et tout à fait exceptionnellement du pus ou des fausses membranes. La pie-mère du cervelet est le plus souvent intacte.

L'inflammation s'est habituellement propagée aux plexus choroïdes et à la toile choroïdienne, que l'on trouve injectés, congestionnés et tuméfiés. Les ventricules latéraux sont le siège d'une hydrocéphalie inflammatoire plus ou moins abondante. Le liquide exsudé est une sérosité trouble et floconneuse, rarement du pus. On trouve parfois l'épendyme et sa couche sous-jacente ramollie et diffluente par suite d'un phénomène d'imbibition et de macération.

Lésions du cerveau. — Le cerveau est souvent peu affecté. Lorsque la mort est survenue rapidement, on peut ne trouver, comme traces de sa participation au processus inflammatoire, qu'un certain degré d'injection vasculaire : la substance grise est bleuâtre, de consistance plus ferme que normalement; la substance blanche présente un piqueté rouge qui indique son hyperhémie. Plus tard, ces lésions sont plus accentuées : les circonvolutions peuvent être quelque peu aplaties par l'exsudat; la gaine des petites artères contient un

liquide séro-purulent; la substance corticale est œdémateuse, ramollie, infiltrée de pus, adhérente aux méninges. On peut rencontrer exceptionnellement dans le cerveau de petits foyers purulents ou hémorrhagiques. Dans certains cas, la méningite s'accompagne d'abcès cérébraux volumineux et de thromboses. Nous avons déjà fait pressentir que la topographie des lésions était très variable : il faut indiquer, à côté de la méningite généralisée, les méningites partielles de la convexité ou de la base, les méningites unilatérales, ou circonscrites à une zone quelconque de la surface encéphalique.

La méningite cérébrale s'accompagne très souvent de méningite spinale. D'après Netter, cette extension du processus inflammatoire se trouverait dans plus du tiers des cas de méningite pneumococcique. Cette coexistence est la règle dans une variété de méningite qui sévit par épidémies et que l'on a désignée sous le nom de typhus cérébro-spinal ou de méningite cérébro-spinale épidémique. Il ne paraît pas qu'il y ait lieu de décrire à part cette affection autrement que comme une variété de la méningite aiguë. L'exsudat purulent, dans la moelle, prédomine à la face postérieure, particularité qu'on a souvent expliquée par la situation déclive de cette face. Il est répandu d'un bout à l'autre de l'organe ou recouvre particulièrement les régions cervicale et lombaire.

Histologie des lésions. — Au point de vue histologique, les lésions de la méningite consistent essentiellement dans la congestion des capillaires pie-mériens et la diapédèse intense qui s'effectue au travers de leurs parois dans les gaines lymphatiques qui les enveloppent. Celles-ci, en effet, se montrent dilatées et bourrées de leucocytes, qui forment ainsi de véritables manchons purulents autour des vaisseaux. Ces mêmes globules infiltrent aussi les mailles du tissu cellulaire de la pie-mère. Du côté de l'écorce cérébrale il y a prolifération des cellules névrogliques, ce qui indique par conséquent un certain degré d'encéphalite.

Lésions viscérales. — Nous avons suffisamment indiqué les lésions auxquelles la méningite aiguë pouvait succéder, pour n'avoir pas à les énumérer de nouveau ici. Nous signalerons seulement la fréquence particulière des infections viscérales pneumococciques (pneumonie, pleurésie purulente, etc.). La fréquente coexistence de la méningite et de l'endocardite infectieuse pneumococcique est aussi mise en relief par la statistique de Netter, qui, sur 63 endocardites consécutives à la pneumonie, a trouvé 45 fois les lésions de la méningite. Il est bien probable que l'inoculation méningée, dans ces cas, s'effectue du cœur à l'encéphale par le processus de l'embolie.

La méningite, en raison de sa nature infectieuse, s'accompagne très fréquemment de tuméfaction de la rate.

Bactériologie. — Les travaux bactériologiques de ces dernières années ont démontré qu'il n'y avait pas une méningite, mais bien des méningites, comme il y a des endorcardites, des pleurésies, etc. Divers microbes peuvent, en effet, provoquer une inflammation méningée presque identique dans ses lésions et dans ses manifestations cliniques.

Les méningites peuvent être mono ou poly-microbiennes.

Les microbes les plus fréquemment trouvés à l'état de pureté dans les méninges sont : le pneumocoque, le streptocoque, le bacille tuberculeux, le colibacille, le bacille typhique.

Parmi les associations microbiennes les plus fréquentes, il faut signaler l'association du pneumocoque avec le streptocoque ou le staphylocoque doré, du streptocoque avec le colibacille.

Méningite à pneumocoques. — De toutes les méningites, c'est la plus fréquente. Le rôle prépondérant joué par le pneumocoque dans les infections méningées (Netter), mérite d'être comparé à celui du colibacille (bactérie pyogène) dans les infections urinaires (Albarran). Sur 41 cas de méningites suppurées, Netter a rencontré 27 fois le pneumocoque; il a trouvé ce microbe 9 fois sur 10 méningites métapneumoniques et 18 fois sur 31 méningites sans pneumonie. Cette fréquence peut s'expliquer : le pneumocoque existe, en effet, normalement dans la bouche et le pharynx des individus sains; on l'y rencontre chez 20 pour 100 des sujets n'ayant jamais eu de pneumonie. S'il y a eu autrefois une pneumonie, remontant même à dix ans et plus, la fréquence de ce microbe s'élève à 80 pour 100. On conçoit par conséquent très facilement que, dans certaines conditions de virulence, il puisse, grâce à une ulcération ou même à une éraillure insignifiante de la muqueuse pharyngée ou nasale par exemple, se propager par les voies lympathiques ou le long des gaines nerveuses, et déterminer fréquemment l'infection méningée. Le pneumocoque, en raison de son habitat pharyngé, est d'ailleurs une cause fréquente des otites (42 otites sur 100 sont à pneumocoques) qui souvent déterminent à leur tour la méningite.

Au cours de la pneumonie, la méningite se rencontre 1 fois sur 200 cas. Elle précède, accompagne ou suit l'affection pulmonaire. C'est par la voie sanguine que s'effectue sans doute dans ce cas l'infection méningée.

La méningite pneumococcique survient encore indépendamment de toute pneumonie; elle succède parfois à une maladie générale, telle que la grippe, la fièvre typhoïde.

Enfin, dans certaines circonstances, la méningite pneumococcique sévit non plus à l'état sporadique, mais à l'état épidémique, et elle constitue la méningite cérébro-spinale épidémique. C'est Netter qui a le premier soutenu la nature pneumococcique de la méningite cérébro-spinale épidémique. Cette hypothèse s'appuie sur de nombreux arguments : apparition simultanée d'épidémies de pneumonie et de méningite, coïncidence des deux affections, identité symptomatique et anatomo-pathologique de la méningite pneumococcique sporadique et de la méningite épidémique. La vérification bactériologique a d'ailleurs été fournie dans un certain nombre de cas : par Leichtenstein, au cours d'une épidémie observée à Cologne, par Foa et Bordoni-Uffreduzzi, au cours d'une petite épidémie à Turin en 1885-1886, et par Bonome. Donc, s'il n'est pas encore aujourd'hui possible d'affirmer que la méningite cérébro-spinale épidémique est toujours due au pneumocoque, on est du moins autorisé à admettre que ce microbe est capable de la produire.

Au point de vue anatomo-pathologique, la méningite pneumococcique offre quelques caractères particuliers. L'exsudat consiste presque toujours en un pus verdâtre, crémeux, épais, cohérent, très fibrineux et visqueux. Ces qualités du pus se rencontrent, on le sait, d'une manière générale dans les suppurations des membranes séreuses déterminées par le pneumocoque. Il faut remarquer toutefois que, dans les cas où la mort est survenue d'une façon très rapide, ces

caractères n'existent pas : l'exsudat peut être seulement séro-fibrineux, plus ou moins louche.

Le pneumocoque se rencontre dans l'exsudat méningé cérébral et spinal et dans l'épanchement intra-ventriculaire. Il est ordinairement abondant, et souvent sous formes de chaînettes assez longues qui ont tout d'abord égaré Foa et Bordoni-Uffredrezzi, puisqu'ils ont cru avoir affaire à un microbe spécial (méningococcus). Il est vrai que ces auteurs ont ultérieurement reconnu qu'il s'agissait du pneumocoque. Le pneumocoque trouvé dans les méningites est plus virulent et plus résistant que celui que l'on retire des poumons hépatisés.

Le pneumocoque est parfois associé, dans le pus méningitique, à d'autres microbes : le staphylocoque doré et le streptocoque. Il semble que d'ordinaire la présence de ces derniers microbes soit due à une infection secondaire, surajoutée à l'infection pneumococcique. Cette infection secondaire peut s'être effectuée soit par les mêmes voies que l'infection pneumococcique, au cours d'une lésion de voisinage renfermant déjà l'association microbienne, soit par une voie différente, telle que la voie sanguine, par exemple, au cours d'une infection utérine streptococcique (Renvers), ou d'une inflammation broncho-pneumonique, ou à la suite de toute autre lésion coïncidant avec la méningite.

Nous ne pouvons que signaler l'existence de la méningite due à un microbe particulier, le *diplococcus intracellularis meningitidis* de Weichselbaum. Il ne serait pas impossible que ce microbe ne fût qu'une variété du pneumocoque.

Méningite à streptocoques. — Le streptocoque paraît être bien moins souvent que le pneumocoque la cause des méningites. Sa présence a été signalée pour la première fois par Krause. Il a été rencontré depuis dans un certain nombre de cas survenus au cours de la septicémie puerpérale (Frœnkel), de la pneumonie (Netter), de certaines arthrites suppurées et d'otites à streptocoques. Il ne paraît pas avoir été constaté encore à la suite de l'érysipèle. Achalme [1], dans sa thèse, n'en mentionne aucun cas chez l'homme; mais il a pu constater expérimentalement, sur le lapin, que l'arachnoïde est d'une extrême sensibilité pour le streptocoque de l'érysipèle, car les animaux inoculés par trépanation dans la cavité arachnoïdienne, meurent en vingt-quatre heures avec tous les signes d'une méningite suraiguë. A l'autopsie, on trouve un liquide trouble, non encore franchement purulent, contenant des streptocoques en très grande abondance, des leucocytes et quelques flocons de fibrine coagulée.

Dans les méningites, le streptocoque s'est trouvé dans certains cas associé au staphylocoque, au colibacille (Sevestre et Gastou), au bacille typhique (Vaillard et Vincent).

Méningites à staphylocoques. — L'inflammation méningée due au seul développement des staphylocoques paraît être extrêmement rare. Le seul cas qui en ait été publié jusqu'à ce jour est celui de Galippe : le microbe décelé était le staphylococcus pyogenes aureus. Adenot [2] fait, avec raison, observer combien la rareté de la localisation méningée du staphylocoque est remarquable, étant donnée la fréquence relative avec laquelle ce microbe se rencontre dans

[1] Achalme, Considérations pathogéniques et anatomo-pathologiques sur l'érysipèle, ses formes, ses complications. *Thèse de Paris*, 1893.

[2] Adenot, Des méningites microbiennes. *Thèse de Lyon*, 1889.

d'autres organes et en particulier dans l'endocarde. Il est vrai que les staphylocoques se rencontrent un peu plus fréquemment comme microbes d'infection secondaire, au cours des méningites. Ils s'associent alors à un autre microbe, auquel il faut sans doute rapporter la maladie, sans qu'on puisse toutefois affirmer que l'agent surajouté ne joue pas un rôle important dans l'évolution ultérieure des accidents.

Méningites bacillaires. — La plus fréquente des méningites bacillaires est la méningite tuberculeuse due au bacille de Koch. Nous n'avons pas à en parler ici. Neumann et Schœffer (1) sont les premiers à avoir signalé la méningite due à un autre bacille que celui de Koch : ce bacille se rapprochait beaucoup du bacille typhique, mais en différait par quelques caractères. On a depuis signalé d'autres observations de méningites bacillaires causées par des microbes analogues au bacille typhique, mais incomplètement déterminés et non classés. Le pneumo-bacille de Friedlander, le colibacille et le bacille typhique semblent bien avoir été la cause de quelques méningites suppurées. Peut-être même peut-il se rencontrer des cas dans lesquels la localisation du bacille typhique sur les méninges est primitive, indépendante de toute localisation abdominale. Il en résulterait une sorte de cérébro-typhus sans dothiénentérie.

Méningites mixtes. — Les associations microbiennes qui ont été rencontrées dans les méningites sont celles du pneumocoque avec le staphylocoque doré, du pneumocoque avec le streptocoque et les staphylocoques; des staphylocoques blancs et dorés avec des bacilles indéterminés. Il est probable que l'invasion des exsudats méningés par les microbes de la suppuration est le plus souvent le résultat d'une infection secondaire.

Le début de nos connaissances sur la microbiologie des méningites aiguës est encore trop récent pour qu'on puisse considérer autrement que comme provisoire la liste des microbes indiqués ci-dessus; il est probable que les recherches ultérieures augmenteront cette liste et feront connaître d'autres agents pathogènes en même temps qu'elles fixeront d'une manière plus précise leur fréquence relative, leur mode d'action et leur rôle réciproque dans les associations qu'ils peuvent constituer.

SYMPTOMATOLOGIE

La méningite aiguë présente un tableau clinique assez variable et qui dépend des conditions étiologiques dans lesquelles elle se développe, de la nature du microbe qui la détermine, de son degré de virulence, de la réaction cérébrale personnelle de l'individu affecté et de la topographie des lésions à la surface du cerveau. Il existe cependant un type général de méningite, dont s'écartent assez peu les cas particuliers habituellement observés en clinique. Nous décrirons ce type, puis nous examinerons successivement ses principales variétés.

La méningite débute souvent d'une façon très brusque par une fièvre intense et un grand frisson : c'est un début comparable à celui de la pneumonie.

(1) Neumann et Schœffer, Zur Aetiologie der eitrigen Meningitis *Arch. de Virchow*, 1887.

D'autres fois le début est insidieux : il existe une période prodromique pendant laquelle on note de la céphalalgie, des vertiges, des vomissements, un état de malaise général, quelquefois des épistaxis. Ces symptômes s'exagèrent ensuite et aboutissent à la maladie confirmée.

En dehors des trois grands symptômes qui forment le *trépied méningitique*, à savoir la céphalalgie, les vomissements et la constipation, on voit apparaître des symptômes divers, qui expriment, les uns l'infection de l'organisme, les autres l'altération des centres nerveux ; ces derniers sont d'abord des signes d'excitation, puis plus tard des signes d'épuisement fonctionnel. On a donc pu diviser l'évolution générale de la méningite en deux périodes : une première période, période d'excitation, et une seconde, période de dépression ou de paralysie. Ces deux périodes se succèdent de telle façon que les symptômes de la seconde s'entremêlent à un moment donné avec ceux de la première. On pourrait par conséquent décrire encore une période intermédiaire ou de transition, comme on le fait, aujourd'hui, à l'exemple de Jaccoud, pour la méningite tuberculeuse. Mais l'évolution des accidents étant ici très rapide, les événements se précipitent assez vite pour que la distinction de cette période intermédiaire soit souvent bien artificielle ; elle peut donc être négligée.

1re période. Période d'excitation. — La céphalalgie, les vomissements, la constipation, la fièvre, le délire, la raideur de la nuque, sont d'habitude les premiers symptômes de la méningite.

La *céphalalgie* est intense, parfois atroce, continue, mais avec des paroxysmes. Elle est, suivant le siège prédominant des lésions inflammatoires, tantôt diffuse, tantôt localisée au front ou à l'occiput ; elle peut quelquefois affecter la forme hémicrânienne. Elle est lancinante, térébrante, martelante ou compressive, aggravée par les mouvements, les pressions, ainsi que le bruit et la lumière, que fuient avec soin les malades. Elle provoque des plaintes et parfois des cris aigus. Elle rend le sommeil impossible.

Les *vomissements* ont tous les caractères des vomissements dits *cérébraux*, c'est-à-dire qu'ils surviennent sans provoquer de nausées, brusquement, par fusées, en dehors de tout malaise digestif. Ils sont plus ou moins fréquents, bilieux ou alimentaires.

La *constipation* est prolongée et tenace : elle résiste aux purgatifs. L'abdomen est souvent tendu et rétracté (*ventre en bateau*).

La *fièvre* débute souvent, nous l'avons dit, par un grand frisson unique et prolongé qui, chez les enfants, peut être remplacé par un accès de convulsions. Elle atteint d'emblée une très haute température (40° et plus). Une fois installée, elle persiste jusqu'à la mort, très élevée, avec des rémissions matinales très minimes ou nulles, entrecoupée parfois de fortes exacerbations accompagnées de frissons. Vers la fin de la maladie la température s'élève encore ; elle atteint son plus haut degré pendant la période agonique, ou s'élève encore après la mort (41°, 42°). Ainsi que le fait remarquer Jaccoud, la fièvre atteint, dès le début de la méningite, une intensité étrangère à toute autre maladie encéphalique. La fréquence du pouls est considérable (100 p. et au-dessus). Il est régulier, dur et serré. La respiration est aussi accélérée (40 par minutes). La peau du malade est chaude et sèche. Sa face est rouge, vultueuse, ses yeux brillants et animés, souvent injectés.

Les phénomènes d'excitation cérébrale qui se manifestent dès le début sont d'ordre intellectuel, moteur et sensitif.

Le *délire* traduit l'excitation intellectuelle. Ce délire est souvent violent. Le malade est agité, très loquace. Ses paroles incohérentes sont accompagnées de mouvements divers. Il a des hallucinations visuelles et des illusions. Parfois le délire est impulsif; le malade pousse des cris, se lève de son lit, il est furieux et se débat; il faut employer la force pour le maintenir. On croirait avoir affaire à un véritable accès de manie aiguë. Mais « l'intensité et le sens du délire sont déterminés plutôt par le terrain cérébral (névropathie héréditaire ou acquise, alcoolisme, genre de vie, etc.) sur lequel il se développe, que par la lésion méningée qui le provoque. Les phénomènes délirants, presque constants, ne manquent que dans les cas exceptionnels où les lésions sont uniquement localisées à la base, ou lorsque l'évolution foudroyante de la maladie aboutit presque aussitôt au collapsus terminal et à la mort; ils font défaut aussi dans les formes latentes de l'affection, où l'histoire clinique de la méningite se résume en quelques heures de coma. Dans certains cas, plus rares encore, ils dominent à ce point l'expression clinique de la maladie qu'on est en droit de reconnaître une forme délirante de méningite aiguë qui peut être l'occasion d'erreurs de diagnostic » (Dupré).

Les désordres intellectuels, dans la méningite aiguë, se traduisent encore par la nature des réponses du malade. Ces réponses sont souvent brusques et émises avec une grande vivacité; d'autres fois, elles sont lentes, pénibles, comme celles d'un homme à moitié endormi.

L'excitation motrice dans la méningite aiguë se traduit par des contractures et des convulsions. Ces phénomènes résultent soit de l'irritation immédiate des nerfs crâniens ou des centres psycho-moteurs intéressés par les lésions situées à leur niveau, soit d'une irritation médiate, irradiée des régions voisines de l'écorce cérébrale. En effet, si, dans un grand nombre de cas, on peut trouver à l'autopsie des lésions dont la localisation explique les phénomènes moteurs observés pendant la vie, il en existe aussi d'autres dans lesquels on éprouve à ce point de vue quelque déception. On ne peut pas assimiler une plaque de méningite suppurée à une tumeur cérébrale, qui ne provoque guère de réaction qu'au lieu où elle siège à la surface du cerveau. L'inflammation méningée, fût-elle strictement circonscrite à une région bien délimitée, s'accompagne de troubles circulatoires qui peuvent s'étendre plus ou moins loin. De plus les connexions nerveuses qui font les divers centres différenciés du cerveau fonctionnellement solidaires les uns des autres, rendent compte des irradiations lointaines d'une irritation localisée. Il faut donc faire intervenir pour expliquer tous les faits, non seulement la loi physiologique de l'attribution fonctionnelle, mais encore la loi de l'irradiation réflexe (Jaccoud).

Les *contractures* sont plus fréquentes que les convulsions. Elles manquent très rarement. Mais elles sont très différemment réparties suivant les cas. Elles sont mobiles, fugaces, irrégulières, intermittentes, plus ou moins accentuées. Elles abandonnent et reprennent le même groupe musculaire, le même membre; elles s'exagèrent par instants ou s'atténuent. Si elles sont peu intenses, on peut hésiter à affirmer leur existence; mais le léger effort que l'on fait pour étendre ou fléchir le membre atteint les exalte souvent. Elles peuvent occuper les

muscles cervicaux postérieurs (raideur de la nuque), les muscles de la masse dorsale (opisthotonos), les muscles masticateurs (trismus, mâchonnement, grincement de dents), les muscles oculaires (strabisme), le muscle irien (myosis), les muscles de la face (grimaces, rire sardonique, froncement des sourcils), les sphincters (rétention d'urine), les muscles du pharynx (dysphagie), du larynx (dysphonie), de la langue (bégaiement, tremblement de la langue). Il faut évidemment rapporter tous ces symptômes à l'irritation des nerfs basilaires, et notamment des nerfs moteurs oculaires, du trijumeau, du facial, du glossopharyngien, du pneumogastrique, du spinal et du grand hypoglosse; le myosis traduit l'irritation des filets ciliaires de la 5[e] paire. Aux membres, la contracture prédomine ordinairement au niveau des muscles fléchisseurs, les avant-bras et les jambes étant, dans la règle, fléchis. A la nuque et au tronc, c'est l'inverse qui a lieu. La contracture est, aux membres, très diversement localisée; elle peut être monoplégique, hémiplégique, etc. La raideur de la nuque est le plus constant et le plus persistant de tous ces symptômes, et comme elle survient d'ordinaire d'une façon précoce, elle constitue un des éléments les plus précieux du diagnostic.

Les *convulsions* sont généralisées ou localisées. Chez les jeunes enfants les attaques convulsives généralisées sont particulièrement fréquentes. Les convulsions localisées affectent un membre, la tête, un groupe musculaire. Ce sont alors des soubresauts musculaires et tendineux, des oscillations rhythmiques, ou des mouvements très divers, plus ou moins coordonnés, souvent analogues à des tics. Rien n'est plus variable que ces mouvements dont la description échappe à toute formule.

C'est encore à l'excitation cérébrale qu'il faut rapporter l'exagération des réflexes superficiels et profonds, l'hyperesthésie cutanée et sensorielle (troubles de la vue et de l'ouïe). La *photophobie* est généralement très prononcée. Les malades fuient la lumière, tournent le dos au jour, tiennent les yeux fermés et enfouissent leur tête dans leur oreiller ou sous leurs draps. Ils paraissent aussi très douloureusement affectés par le bruit. Leur physionomie est souvent anormale : leurs traits contractés expriment parfois la douleur ou la colère. La pression des globes oculaires est douloureuse, car elle provoque une grimace significative.

Il existe des troubles vaso-moteurs : alternatives de rougeur et de pâleur de la face, intensité et persistance exagérée de la tache ou de la raie provoquée par l'excitation mécanique de la peau. Trousseau attachait à ce signe une importance considérable, qu'indique bien la dénomination qu'il lui a donnée de *raie méningitique*. C'est en réalité un phénomène assez banal et qui se rencontre dans de nombreux états pathologiques. Il n'est pas inutile de le rechercher, mais il ne faut pas en exagérer la valeur.

Dès le début de la maladie, la fièvre s'accompagne de ses troubles habituels : la soif est vive; la langue est saburrale, humide. L'urine devient plus ou moins rare et renferme souvent une petite quantité d'albumine.

La plupart des phénomènes de la première période des méningites aiguës, sont d'une part inconstants, et, d'autre part, variables dans leur intensité, leur moment d'apparition, leur ordre de succession et leur localisation. Cette variabilité est en rapport avec la diversité même des conditions étiologiques dans

lesquelles la maladie a pris naissance et avec la localisation anatomique des lésions.

2e période. Période de dépression. — La période d'excitation de la méningite aiguë n'a qu'une durée très courte, trois ou quatre jours le plus souvent. La seconde période se substitue à la première par une graduelle transition. Les phénomènes d'excitation s'apaisent : ils font place par instants à une dépression, à une torpeur qui alterne d'abord avec eux, puis va s'accusant de plus en plus. Il survient souvent un calme relatif qui, après les bruyantes manifestations morbides du début, simule parfois une véritable rémission, et peut faire naître de trompeuses illusions. La courte période pendant laquelle les symptômes d'excitation alternent avec les symptômes de dépression, et pendant laquelle se présente quelquefois la rémission apparente que nous venons d'indiquer, peut à la rigueur constituer une période intermédiaire, période de rémission ou d'oscillation; mais elle ne mérite guère d'être ainsi distinguée, car elle est souvent à peine marquée. Lorsque se produit quelque apaisement dans les symptômes, ce n'est qu'un entr'acte généralement très bref et qui n'interrompt pas longtemps le drame qui se déroule. A ce point de vue la méningite aiguë diffère sensiblement de la méningite tuberculeuse : car, dans cette dernière maladie la période intermédiaire (de rémission ou d'oscillation) est généralement bien indiquée et mérite d'être distinguée de la période d'excitation qui la précède, comme de la période de dépression qui la suit.

Dans la méningite aiguë la dépression s'accuse rapidement. Quelle est la cause de ce changement du tableau symptomatique? Faut-il voir dans les phénomènes dépressifs le résultat d'un anéantissement fonctionnel, dû à la compression de l'encéphale par les exsudats purulents qui recouvrent la surface du cerveau et par ceux qui constituent l'hydrocéphalie inflammatoire? L'exsudat séro-purulent ventriculaire et méningé se montre souvent assez abondant pour qu'une pareille interprétation soit admissible. Mais quelquefois ces liquides ont été trouvés en trop minime quantité pour que leur action fût évidente. Il faut alors admettre que « conformément à une loi classique de physiologie générale, l'atteinte morbide de l'élément anatomique s'est traduite d'abord par l'irritation, puis par l'épuisement fonctionnel de la cellule qui va mourir (1). »

Les convulsions et les contractures cèdent et disparaissent, ainsi que le délire et l'agitation générale. Les paralysies surviennent, qui affectent de préférence les membres antérieurement contracturés. Ces paralysies sont plus ou moins étendues et plus ou moins complètes, hémiplégiques, monoplégiques ou limitées à quelques groupes musculaires; leur distribution échappe à toute description. Bientôt les sphincters sont atteints : la paralysie des sphincters de l'anus et de la vessie entraîne l'incontinence de l'urine et des matières fécales. La paralysie prédominante du muscle vésical peut aussi produire la rétention de l'urine, au lieu de l'incontinence. Les sphincters iriens sont plus ou moins affectés, d'où la mydriase ou l'inégalité pupillaire.

La torpeur intellectuelle s'accentue, ainsi que l'obnubilation de la conscience et l'anesthésie cutanée et profonde. Le coma s'installe, entrecoupé par moments de quelques mouvements convulsifs, de soubresauts de tendons, de délire, de plaintes ou de cris.

(1) Dupré, *loc. cit.*

La fièvre aussi s'exagère : la température s'élève de 40 à 41 degrés pour atteindre son apogée pendant l'agonie ou même seulement après la mort. A ce moment le *pouls ralenti* (50, 40 p.), parfois irrégulier, marque la fièvre d'un caractère tout particulier, qui lui a valu la qualification significative de *fièvre dissociée*.

Les troubles graves du bulbe apparaissent. La respiration à son tour s'altère : elle est superficielle, inégale et irrégulière, entrecoupée de soupirs et de pauses (rhythme de Cheyne-Stokes). La cyanose et le refroidissement de la face et des extrémités traduisent l'insuffisance de l'hématose qui en résulte. C'est l'asphyxie qui met un terme à la scène morbide, après avoir quelquefois provoqué au début de l'agonie un accès de convulsions généralisées.

Marche. Durée. Terminaisons. — Les méningites aiguës ont une évolution ordinairement très rapide. La durée totale de leurs deux périodes n'excède souvent pas une semaine. Elle est ordinairement de cinq à six jours et peut d'ailleurs ne pas durer plus de trois ou quatre jours. La mort peut, en effet, survenir très précocement avant la période de paralysie. Le malade est alors emporté au milieu des contractures, dans un accès convulsif, par exemple. Il arrive ainsi qu'il succombe, au cours de la maladie, d'une façon presque subite.

D'autres fois les phénomènes de la première période se réduisent à fort peu de chose; et l'on peut voir, surtout au cours des méningites secondaires restées latentes, la mort survenir après quelques heures de coma.

La terminaison naturelle, presque constante, des méningites aiguës est la mort. Il n'a été signalé, à l'encontre de cette règle, qu'un nombre assez restreint d'exceptions. Il est probable qu'il faut encore réduire le nombre des guérisons réelles, en se fondant sur la simulation possible de la méningite par les pseudo-méningites. Néanmoins, il y a des cas de guérison indéniables. On a vu la maladie enrayée, aboutir à un processus d'inflammation atténué, chronique. Ce processus, d'ailleurs, laisse après lui des lésions irréparables. Les sujets ainsi guéris sont demeurés atteints d'hydrocéphalie, de paralysies, d'affaiblissement intellectuel, d'idiotie. Au bout d'un laps de temps plus ou moins long, on a pu voir leurs lésions se raviver et la mort survenir à la suite d'une nouvelle poussée méningitique. On voit que, lorsque la terminaison a été favorable, il n'en est pas résulté une guérison réelle. La gravité du pronostic des méningites aiguës n'est donc guère atténuée par la considération possible d'une guérison toujours imparfaite et en tous cas exceptionnelle.

Cette terminaison favorable serait annoncée, d'après les auteurs classiques, par l'atténuation des phénomènes comateux ou délirants : la fièvre tombe, le sommeil revient, puis il se fait progressivement une sorte de réveil intellectuel, en même temps que l'état général s'améliore.

Il semble aujourd'hui qu'il faille particulièrement rapporter ces guérisons à la méningite pneumococcique (Netter, Rüneberg, Hutinel). Peut-être faut-il supposer que les lésions se sont bornées dans ces cas à la congestion et à l'exsudation séreuse, sans aboutir à la suppuration méningée.

Formes cliniques. — La méningite aiguë présente un certain nombre de variétés cliniques qui s'éloignent plus ou moins du type classique que nous avons décrit. Ces variétés dépendent de la nature des lésions méningées, de

leur localisation, de leur étendue et de leur agent microbiologique. De plus, le tableau clinique peut différer notablement, suivant que la méningite survient au cours d'une bonne santé apparente (méningite primitive) ou qu'elle se montre au cours d'une maladie générale aiguë préexistante (méningite secondaire). Il varie enfin avec l'âge des sujets atteints. Il y a lieu de passer en revue ces diverses formes, dont la connaissance est naturellement très importante au point de vue pratique.

Méningite primitive. — La distinction qui est faite entre les méningites primitives et les méningites secondaires n'a de valeur qu'au point de vue clinique. Car nous rappelons qu'au point de vue anatomo-pathologique les méningites sont toujours secondaires. Il faut donc comprendre sous le terme de méningite primitive la méningite dont les accidents éclatent en pleine santé, sans cause déterminante appréciable, ou à la suite d'une affection locale. Le terme de méningite secondaire s'applique à la méningite qui survient au cours d'une affection générale aiguë, telle que la pneumonie, la fièvre typhoïde, etc.

Les méningites primitives résultent parfois d'une infection microbienne dont la source est inconnue du vivant du malade, et reste cachée même après l'examen nécropsique le plus soigneux. Il est probable qu'une lésion insignifiante a pu être la porte d'entrée des microbes pathogènes, qui ont passé dans la circulation générale et se sont ensuite fixés sur les méninges. Les accidents méningitiques sont alors soudains et tout à fait imprévus. Les méningites succédant aux lésions septiques de la face et du cuir chevelu s'expliquent très facilement, ainsi que nous l'avons vu, par les communications qui existent entre les vaisseaux intra et extracrâniens. Quant aux méningites qui compliquent les traumatismes accompagnés de plaies plus ou moins étendues, et parfois pénétrantes, du crâne, leur développement est la résultante soit d'une infection immédiate et directe des méninges et du cerveau mis à nu, soit d'une propagation infectieuse due à la contamination de la plaie primitive. Les symptômes méningitiques peuvent, dans ces derniers cas, passer quelque temps inaperçus, si l'on commet l'erreur de les rapporter à la commotion cérébrale. Cependant, cette erreur ne saurait être de longue durée et le tableau symptomatique ne tarde pas à traduire l'existence de la méningite. Les méningites primitives sont, d'une manière générale, celles qui se rapprochent le plus du type clinique que nous avons décrit. Leur évolution est ordinairement franche. Quelquefois pourtant la méningite est précédée ou accompagnée d'abcès cérébraux et de phlébite des sinus.

Méningites secondaires. — Les méningites secondaires les plus fréquentes sont celles qui se développent au cours de la pneumonie et de la fièvre typhoïde. Leurs caractères se trouvent souvent masqués par ceux qui appartiennent à la maladie primitive. Survenant au cours d'un état adynamique prononcé, elles provoquent une réaction bien moins vive. Leur invasion est insidieuse, leurs symptômes peu nets. Dans les états ataxo-adynamiques graves, il n'est pas rare, en effet, d'observer des signes tels que : délire violent, grande agitation, hyperthermie, puis coma, sans que les méninges et le cerveau soient atteints de lésions appréciables. La méningite dès lors ne saurait être affirmée dans tous les cas avec certitude. Il est possible qu'on la suppose lorsqu'elle n'existe pas, et qu'on la méconnaisse lorsqu'elle existe. D'ailleurs il arrive encore

qu'elle reste tout à fait latente, aucun symptôme nouveau ne venant éveiller l'attention du médecin à son sujet. Elle n'est découverte qu'à l'autopsie. Dans beaucoup d'autres cas, il est vrai, elle se traduit par des signes qui permettent parfaitement de la reconnaître. Ce sont en particulier : la raideur de la nuque, les contractures, les convulsions, les vomissements joints à la constipation, la céphalalgie très intense. Il ne faut pas s'attendre toutefois, et c'est la remarque la plus importante qu'on doive faire à propos des méningites secondaires, à rencontrer l'expression symptomatique franche et l'évolution régulière des méningites primitives.

Méningite à pneumocoques. — Il n'est pas possible, à l'heure actuelle, de classer les méningites d'après les microbes qui les déterminent. Ce mode de classification nosologique a pu être très légitimement tenté par Courtois-Suffit pour les pleurésies purulentes. Mais ici il n'est pas applicable. La nature et l'évolution des symptômes ne permettent pas de différencier les méningites microbiennes les unes des autres ; ou plutôt pareille différenciation ne peut être faite que pour la méningite tuberculeuse, à bacilles de Koch, qui se sépare nettement par un certain nombre de caractères très particuliers des méningites non tuberculeuses.

Il est cependant un type de méningite qui, sous la réserve des remarques précédentes, mérite quelques considérations particulières : c'est la méningite pneumococcique. Cette méningite coïncide, dans les trois quarts des cas, avec la pneumonie. Mais on peut la rencontrer, en dehors de cette dernière, à la suite d'une lésion quelconque de nature pneumococcique. Elle accompagne souvent la pneumonie compliquée d'endocardite pneumococcique. Elle peut survenir avant, pendant ou après elle.

Lorsqu'elle se manifeste au cours de la pneumonie, elle reste latente dans la moitié des cas. Dans les autres, elle se révèle par les signes ordinaires des méningites aiguës. Il n'y a pas, dans la méningite pneumococcique, de symptôme particulier qui spécifie sa nature bactériologique. Mais il est cependant possible de soupçonner cette origine dans certains cas, en se fondant sur l'existence antérieure ou simultanée d'une lésion à pneumocoques, susceptible d'être incriminée comme cause de la méningite.

Dans un cas d'Ortmann par exemple, il existait dans les fosses nasales une tumeur sarcomateuse fournissant une sécrétion séro-purulente dans laquelle on avait décelé le pneumocoque, avant l'explosion des accidents méningitiques. Lorsque ceux-ci apparurent, la nature pneumococcique de la méningite dut naturellement être admise, et l'autopsie montra l'exactitude du diagnostic [1]. Il est certain qu'on pourrait encore se guider, de la même façon, sur l'existence d'une otite à pneumocoques, sur celle d'une pneumonie antécédente, sur la coexistence d'une endocardite aiguë, d'une pleurésie purulente à pneumocoques, ou sur l'apparition simultanée de plusieurs affections pneumococciques dans une même famille. Néanmoins ces considérations ne permettront jamais d'affirmer absolument le diagnostic. Il faudra toujours faire des réserves, d'une part, en raison de la possibilité d'une pseudo-méningite et

[1] Boulay, Des affections à pneumocoques indépendantes de la pneumonie franche. *Thèse de Paris*, 1891.

d'autre part en raison de l'existence possible d'une infection secondaire des méninges par un microbe autre que le pneumocoque.

La méningite qui se rencontre au cours de la fièvre typhoïde, ne reconnait pas toujours pour cause le bacille d'Eberth. Elle peut être due à divers microbes : au streptocoque, au colibacille, au pneumocoque. Ces microbes, agents ordinaires des infections secondaires, ont sans doute pour portes d'entrée les ulcérations intestinales. Au point de vue symptomatologique, la méningite secondaire à la fièvre typhoïde présente quelques particularités : absence fréquente de la céphalalgie et des vomissements, inconstance de la constipation.

Méningite cérébro-spinale. — Le grand caractère qui a séparé si longtemps la méningite cérébro-spinale des méningites aiguës, c'est l'épidémicité. Cette maladie a sévi à différentes reprises sous forme d'épidémies en Europe et en Amérique. Elle a d'ailleurs une certaine tendance à se perpétuer par quelques cas sporadiques ou par des épidémies restreintes dans les lieux où elle s'est développée. On sait aujourd'hui qu'elle peut coïncider avec des cas particulièrement nombreux d'affections pneumococciques (pneumonie, pleurésie, etc.). Les lésions rencontrées à l'autopsie des individus frappés de méningite cérébro-spinale épidémique ne diffèrent pas de celles qui ont été observées dans les cas sporadiques de méningite à la fois cérébrale et rachidienne. On trouve presque toujours l'exsudat purulent liquide ou crémeux et concret à la surface du cerveau; l'infiltration purulente existe sur la pie-mère rachidienne, surtout au niveau des régions cervicale et lombaire; elle prédomine à la face postérieure de l'axe spinal. La maladie frappe surtout les enfants et les adultes, et en particulier les jeunes soldats dans les casernes; mais elle peut se développer à un âge plus avancé. Elle paraît se transmettre par contagion.

En général, son expression clinique ne diffère pas notablement de celle de la méningite aiguë qui a servi de type à notre description. La participation des méninges spinales à l'inflammation se révèle par de très vives douleurs rachialgiques, qui peuvent occuper toute la hauteur de la colonne vertébrale, mais qui sont souvent localisées ou plus accentuées à la région lombaire. Cette douleur est d'ordinaire réveillée ou exagérée par la pression des apophyses épineuses. A la raideur de la nuque, qui est, avec la céphalalgie, un des symptômes les plus constants de la maladie, s'ajoute fréquemment la contracture de tous les muscles dorsaux. Cette contracture peut entraîner un opisthotonos prononcé et rappeler, lorsqu'elle s'accompagne de trismus et de contracture des membres, la raideur des tétaniques. Il y a ordinairement de l'hyperesthésie cutanée et musculaire, des troubles vésicaux précoces. On a signalé aussi l'herpès comme une manifestation cutanée fréquente et divers exanthèmes. Enfin, il y a parfois des complications consistant principalement en inflammations suppuratives des séreuses (pleurésies, péricardites, arthrites purulentes, etc.).

Le pronostic de la méningite cérébro-spinale est le même que celui des autres méningites. La terminaison est presque toujours fatale. L'évolution peut être suraiguë, et en quelque sorte foudroyante, la mort survenant en quelques heures. Mais on a décrit aussi une forme bénigne, dans laquelle les symptômes, très atténués, se sont bornés à une céphalalgie légère et à une raideur de la nuque peu prononcée et passagère. La guérison serait possible dans ces cas.

On l'a observée aussi dans des cas tout à fait accentués. Il est difficile de se faire une opinion sur la réalité de ces guérisons. Faut-il supposer qu'elles se rapportent toutes à des cas de pseudo-méningites, ou peut-on admettre que les lésions restant très limitées ou bien ne dépassant pas la période de la congestion et de l'exsudation séreuse, la *restitutio ad integrum* a été possible? Ce sont là des hypothèses permises; nos connaissances actuelles ne permettent ni de les confirmer ni de les détruire.

A quel microbe faut-il attribuer la méningite cérébro-spinale épidémique? La nature pneumococcique de la maladie a été soutenue pour la première fois par Netter. Nous avons vu que cette hypothèse pathogénique s'appuie sur un certain nombre d'arguments divers de grande valeur : apparition simultanée d'épidémies de pneumonie et de méningite, coïncidence fréquente des deux affections, ressemblance clinique et identité des lésions de la méningite sporadique et de la méningite épidémique, etc. Malgré les conclusions de Bonome [1], les examens bactériologiques de Foa, de Bordoni-Uffreduzzi [2] ont confirmé cette hypothèse. Néanmoins, le petit nombre des observations publiées ne permet pas à l'heure actuelle une appréciation définitive.

Méningite des nouveau-nés. — Chez les nouveau-nés et chez les enfants jusqu'à deux ans, la méningite débute ordinairement d'une façon brusque par une fièvre intense et des convulsions généralisées, qui peuvent d'ailleurs se répéter à plusieurs reprises, et auxquelles succèdent la raideur de la nuque, le strabisme, le trismus, diverses contractures localisées, des paralysies, de l'accélération des mouvements respiratoires. Peu après, la somnolence et le coma surviennent. Le petit malade est emporté rapidement en quelques jours, soit au milieu d'une attaque éclamptique, soit dans le collapsus terminal. Les convulsions généralisées, qui marquent chez le tout jeune enfant le début de la méningite, ont valu à cette forme infantile de la maladie le nom de *forme convulsive* (Rilliet et Barthez).

Méningite des enfants. — Chez les enfants de cinq à quinze ans, la méningite aiguë suit l'évolution typique qui a fait l'objet de notre description détaillée. Les phénomènes d'excitation cérébrale sont très accentués; la céphalalgie est très vive, accompagnée de photophobie; la fièvre intense, la constipation constante, le délire très prononcé avec carphologie et grande agitation, qui oblige souvent à attacher le petit malade dans son lit. Les troubles du pouls et de la respiration et les troubles vaso-moteurs sont très manifestes. La terminaison se fait dans le coma après une durée totale de six à huit jours. Il ne faut pas oublier que c'est chez les enfants que se rencontrent le plus fréquemment les cas de pseudo-méningite.

Méningite des vieillards. — La méningite est rare chez les vieillards. Elle offre une symptomatologie très atténuée : la céphalalgie est nulle ou peu prononcée, en tous cas rarement accusée par le malade; le délire est plutôt doux, sans cris ni grande agitation; le désordre intellectuel se traduit par de l'hébé-

[1] Bonome, Sull' etiologia della meningite cerebro-spinale epidemica. *Arch. per le sc. med.*, 1889, XIII, — et : Ueber die Unterscheidungsmerkmale zwischen dem Streptococcus der epidemischen Cerebrospinal-Meningitis und dem Diplococcus Pneumoniæ. *Centbl. f. Bakteriol. und Parasitenk.*, 1890, 402.

[2] Bordoni-Uffreduzzi, Neuer Streptococcus oder Diplococcus lanceolatus? Antwort auf die Erwiederung des Herrn Prof. Bonome. *Centbl. f. Bakteriol. und Parasitenk.*, 1890, 670.

tude, de l'incohérence des actes et des réponses. La fièvre est peu intense et révélée seulement par le thermomètre. Il y a de l'insomnie, puis de la stupeur, de la somnolence et du coma. On ne constate que rarement les vomissements et la photophobie et presque jamais les contractures et les soubresauts de tendons. L'invasion de la maladie est insidieuse, son évolution torpide et sans grande réaction, sa durée courte.

Méningite des alcooliques. — Chez les alcooliques, la méningite est parfois latente. On a signalé certains cas, fort importants à connaître au point de vue médico-légal, dans lesquels la mort est survenue presque subitement chez des individus alcooliques, en apparence bien portants. L'autopsie a révélé cependant l'existence de la suppuration méningée.

Variétés anatomiques. — Est-il possible de discerner par une étude symptomatologique attentive, la localisation exclusive ou prédominante des lésions méningitiques? On a poussé autrefois très loin les distinctions anatomo-pathologiques, et certains auteurs ont distingué : une méningite de la convexité, une méningite de la base et des méningites cérébelleuse, bulbaire, ventriculaire, etc., à titres de formes de la méningite aiguë. Ces distinctions sont tout à fait artificielles et n'ont que peu d'importance au point de vue pratique. Il faut toujours être très réservé dans l'énoncé de ces diagnostics topographiques, que vient souvent infirmer l'autopsie. Ils ne peuvent être, en effet, fondés que sur des nuances cliniques délicates, inconstantes et d'une appréciation difficile.

Dans la *méningite de la convexité*, les troubles moteurs, le délire, l'agitation, l'hyperthermie sont particulièrement intenses. Dans la *méningite de la base*, les phénomènes bulbaires sont très accentués : altérations du pouls, troubles précoces de la respiration. De plus, les paralysies et contractures affectent surtout le domaine des nerfs crâniens. Les *méningites unilatérales* se traduisent par la prédominance des troubles moteurs d'un côté du corps, celui qui est opposé à l'hémisphère cérébral affecté. Les *méningites circonscrites* ont une symptomatologie qui varie avec la topographie des lésions et avec les localisations fonctionnelles des régions encéphaliques au niveau desquelles elles siègent.

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

Les éléments principaux sur lesquels se fonde le **diagnostic** des méningites aiguës sont : le début brusque et fébrile de la maladie, les symptômes manifestes d'excitation cérébrale, la céphalalgie très intense accompagnée de photophobie, les vomissements, la constipation, les troubles de l'intelligence, les troubles oculaires, les contractures, particulièrement la raideur de la nuque, et les convulsions, auxquelles succèdent bientôt les phénomènes envahissants de torpeur et de dépression intellectuelle. Tout cet ensemble de symptômes éveille facilement le soupçon de la méningite.

Le diagnostic tirera souvent grand parti des données étiologiques. Aussi faudra-t-il toujours, en présence de symptômes méningitiques, rechercher avec le plus grand soin toutes les causes possibles de l'infection méningée. On examinera les téguments de la face et du crâne, on inspectera les cavités pha-

ryngienne, nasale, etc., et l'on auscultera avec soin les poumons et le cœur. La révélation d'une cause manifeste d'infection méningée sera un grand appoint pour la détermination du diagnostic.

Nous ne nous étendrons pas longuement sur le diagnostic différentiel de la méningite aiguë, car l'étude des éléments de ce diagnostic sera faite très complètement au chapitre relatif à la méningite tuberculeuse. Nous prions le lecteur de s'y reporter.

La *méningite tuberculeuse* se traduit par des symptômes de même ordre que la méningite aiguë. Mais son évolution subaiguë constitue un caractère différentiel très important : invasion moins soudaine, fièvre moins vive et moins continue, délire moins intense, périodes mieux accusées, marche moins rapide, tels sont les principaux signes qui distinguent la méningite tuberculeuse. Il faut aussi tenir grand compte des éléments étiologiques, soit que l'investigation clinique fasse découvrir l'existence d'une tuberculose locale antérieure, soit qu'elle décèle au contraire une affection septique susceptible de s'être propagée aux méninges.

Les *abcès du cerveau*, consécutifs à une otite moyenne, donnent naissance à une réaction cérébrale et à des symptômes généraux qui diffèrent souvent très peu de ceux qui sont déterminés par la méningite aiguë consécutive à la même lésion. On conçoit qu'il puisse y avoir les plus grandes difficultés pour l'établissement du diagnostic. Les signes basés sur l'existence d'une paralysie localisée, sur la suppression d'une otorrhée ancienne, sur la circonscription des symptômes, sur les caractères de la céphalalgie, n'ont pas une valeur absolue et ne peuvent guère que faire soupçonner l'abcès, sans qu'on puisse rejeter l'hypothèse de méningite.

Pour ce qui est du diagnostic des méningites aiguës avec les tumeurs cérébrales, le rhumatisme cérébral, le delirium tremens, l'urémie, les pseudo-méningites hystériques, toxiques, les pseudo-méningites pneumoniques, et les accidents cérébraux de la fièvre typhoïde, des fièvres éruptives, des septicémies, etc., ce que nous dirons ultérieurement sur les caractères différentiels qui existent entre ces diverses maladies et la méningite tuberculeuse s'applique assez exactement au diagnostic des méningites aiguës, pour qu'il ne soit pas utile de les indiquer ici par avance.

Le **pronostic** des méningites aiguës est des plus sombres. La guérison n'est pas impossible, ainsi que nous l'avons vu, mais elle est exceptionnelle. Après la guérison même, la maladie laisse derrière elle des traces parfois ineffaçables de son passage. De plus, la guérison apparente peut n'être en réalité qu'une plus ou moins longue rémission, après laquelle une nouvelle poussée méningitique emporte le malade.

TRAITEMENT

Traitement curatif. — Il n'existe pas de méthode de traitement efficace des méningites. On est donc bien obligé de se borner à la prescription des médicaments répondant simplement à des indications symptomatiques. C'est ainsi qu'on opposera à l'hyperthermie les antipyrétiques, à la constipation les évacuants, à la céphalalgie les applications de glace (vessie de glace) sur la

tête rasée, à l'agitation excessive, au délire et à l'insomnie les narcotiques et les bains froids. Les émissions sanguines et les révulsifs, dont on faisait autrefois grand usage, ne répondent à aucune indication utile. Comme ils peuvent être une cause d'affaiblissement et de souffrance pour le malade, il n'y a pas lieu de les mettre en œuvre.

Il est toujours indiqué de placer les malades dans une chambre bien aérée, à l'abri de la lumière et du bruit, qui peuvent les impressionner très péniblement.

Traitement prophylactique. — Le traitement préventif doit bénéficier des connaissances récemment acquises sur l'étiologie des méningites. Il faudra soigner avec la plus grande attention toutes les lésions infectieuses locales qu'on sait pouvoir être le point de départ des infections méningées. Les lésions traumatiques et les affections septiques du cuir chevelu ou de la face devront être pansées avec toute la rigueur des méthodes antiseptiques. On ne négligera jamais les affections auriculaires; on s'attachera toujours à les guérir rapidement par un traitement approprié. Il n'est pas douteux qu'en agissant ainsi, le médecin n'exerce une action prophylactique efficace et salutaire.

CHAPITRE II

MÉNINGITE TUBERCULEUSE

Définition. Divisions. — La pie-mère constitue un des lieux de prédilection de l'infection tuberculeuse. Le bacille de Koch y détermine plusieurs modes de réaction qui sont tout à fait comparables à ceux qu'il provoque au niveau des séreuses pleurale, péritonéale ou articulaires.

Lorsque l'inoculation bacillaire s'effectue en un point limité de la méninge, elle amène en ce point l'organisation d'un tubercule ou d'un groupe de tubercules strictement localisé et susceptible de subir toutes les phases évolutives de ce genre de lésion. Il y a, peut-on dire, une culture locale du bacille tuberculeux, et la conglomération tuberculeuse qu'elle fait naître peut ne pas s'accroître, ou ne s'accroître que très lentement. Elle constitue une tumeur dont le volume très variable peut ne pas excéder celui d'un grain de mil ou bien acquérir celui d'une noix, voire même d'un œuf de poule. Elle atteint naturellement la substance cérébrale sous-jacente, qu'elle envahit ou qu'elle comprime. Elle se comporte comme une tumeur cérébrale et son histoire n'est par suite qu'un cas particulier de l'histoire de ces tumeurs. Les symptômes qu'elle provoque sont le plus souvent des symptômes systématisés, locaux, en rapport avec le lieu de l'encéphale atteint par le tubercule. C'est là une première forme bien différenciée de la tuberculose méningée.

Une seconde forme plus fréquente, c'est la granulie des méninges. Elle est caractérisée par une éruption souvent étendue de multiples granulations tuberculeuses disséminées le long des vaisseaux pie-mériens et n'ayant déterminé

autour d'elles que peu ou pas de réaction inflammatoire. L'éruption granuleuse constitue toute la lésion. Elle résulte d'un apport souvent considérable de bacilles par les voies sanguine ou lymphatique. Il est à supposer que dans la grande majorité des cas cet ensemencement bacillaire est dû à l'irruption dans la circulation générale d'une masse de produits tuberculeux, riches en microbes virulents. Ceux-ci se fixent en même temps non seulement sur les méninges, mais sur le péritoine, sur les plèvres, sur les séreuses articulaires et dans la plupart des viscères, de telle sorte que presque tous les organes sont criblés de granulations. La granulie méningée, n'est dans ce cas, qu'une localisation de la tuberculose miliaire aiguë. Aussi ne joue-t-elle dans la maladie qu'un rôle effacé et parfois muet : les symptômes généraux, dans cette forme de tuberculose diffuse, priment naturellement les symptômes locaux.

Dans sa troisième forme, la plus commune, l'infection tuberculeuse des méninges provoque une réaction inflammatoire intense dont les produits se mêlent aux produits tuberculeux proprement dits. C'est la méningite tuberculeuse, véritable tuberculose locale suppurée, qu'on ne saurait mieux comparer qu'aux tuberculoses articulaires communes et aux tuberculoses sous-cutanées qui amènent la production des abcès froids.

Il faut reconnaître avec Chantemesse que si, cliniquement, la distinction que nous venons d'établir entre l'infiltration granuleuse ou la granulie des méninges et la méningite tuberculeuse est dans le plus grand nombre des cas parfaitement justifiée, la séparation ne doit pas toujours être absolue. « Anatomiquement on ne peut pas forcer les termes, réserver le nom de méningite à l'exsudation purulente et refuser cette appellation à l'infiltration granuleuse de la pie-mère qui s'accompagne presque constamment de petits nodules d'exsudats fibrineux siégeant le long des petits vaisseaux [1] ».

La méningite tuberculeuse, pas plus que le tubercule méningé et que la granulie méningée, n'est primitive. Elle est la conséquence d'une lésion tuberculeuse antérieure d'un organe quelconque, le plus souvent des poumons. Mais très fréquemment la tuberculose locale dont elle relève est restée inappréciable cliniquement. La méningite tuberculeuse se présente donc d'ordinaire comme la première manifestation apparente de la tuberculose. C'est dans ce sens seulement qu'il faut entendre la qualification de primitive qui lui est si couramment appliquée. Dans un certain nombre de cas, il est vrai, elle est manifestement secondaire : elle succède, à titre de complication, à une tuberculose viscérale (poumons, intestin, etc.) déjà révélée cliniquement.

Nous ne traiterons ici que de la méningite tuberculeuse; car l'histoire de la granulie méningée appartient au chapitre de la tuberculose miliaire aiguë et la description clinique des gros tubercules méningés ressortit au chapitre des tumeurs cérébrales.

Historique. — L'existence de l'hydrocéphalie aiguë n'était peut-être pas absolument inconnue des auteurs anciens, si l'on s'en rapporte à certains fragments extraits des ouvrages d'Hippocrate, de Mercurialis, de Bonnet, de Sennert, de Morgagni, de Borsieri.

La première description méthodique et complète de la méningite tubercu-

[1] Chantemesse, Formes anormales de la méningite tuberculeuse de l'adulte. *Thèse de Paris*, 1884.

leuse a été faite d'une façon très remarquable par Robert Whytt en 1768 ([1]). Avant lui, on signale seulement quelques observations isolées dues à Duverney (1701), André de Saint-Clair (1732), Paisley (1733) et une mention très explicite, mais courte et incomplète, de Sauvages (1763).

Robert Whytt rapportait tous les symptômes de la maladie à l'épanchement séreux ventriculaire. Fothergill (1771), Ludwig (1774), Odier (1779), etc., partagèrent après lui cette opinion.

Quin (1780), puis Edward Ford, dépassant cette notion, signalèrent outre l'hydrocéphalie une congestion pouvant aller jusqu'à l'inflammation. Gœlis (1815), Coindet (1817), Brachet, Abercrombie, Piorry (1822), désignèrent d'une façon très différente le siège de cette inflammation. Senn (1825) appliqua à la maladie le nom de méningite et démontra que l'inflammation siégeait dans les mailles de la pie-mère.

Guersant (1827) vit les granulations et substitua le nom de méningite granuleuse à celui d'hydrocéphalie. Demongeot de Confébvron, son élève (1827), alla plus loin en affirmant la nature tuberculeuse des granulations. Papavoine, autre élève de Guersant, qualifia la maladie de tuberculeuse (arachnitis tuberculeuse). La nature tuberculeuse de la méningite fut rapidement confirmée par les travaux de Lediberder (1833), de Rufz (1835), de Fabre et Constant (1835), de Gerhardt (1835), de Valleix (1838).

Rilliet et Barthez, puis Legendre complétèrent à différents points de vue les données cliniques et étiologiques. Divers travaux intéressants furent écrits sur la question par Pivent (1852), Béchet (1852), Savouret (1853), Liégeard (1854), Surmay (1855), puis Bouchut, Empis, Archambault, etc.

Parmi les travaux plus récemment produits, il faut particulièrement citer ceux de Le Bouteiller, Rendu, Landouzy, Dreyfous, Chantemesse.

Étiologie. — La méningite tuberculeuse est une affection très commune : c'est la plus fréquente de toutes les méningites.

Age. — L'âge détermine d'une façon très manifeste l'aptitude à la maladie. Exceptionnelle chez le vieillard, rare après trente ans, elle se rencontre assez fréquemment chez l'adulte, vers vingt, vingt-cinq ans, et présente, d'après toutes les statistiques, son maximum de fréquence entre deux et sept ans. En effet, le relevé effectué par Archambault signale 272 enfants sur 414 frappés entre ces deux âges; Bennett en signale 182 sur 265 et Rilliet et Barthez 74 sur 96. La méningite tuberculeuse devient bien moins fréquente au-dessous de deux ans. Elle est tout à fait exceptionnelle chez le nouveau-né. C'est donc avant tout une affection de la seconde enfance.

Sexe. — Toutes les statistiques (Coindet, Hessert, Archambault) s'accordent à établir que les deux sexes sont à peu près également frappés.

Climats. — Leur influence n'est point déterminée. La maladie sévit particulièrement dans les grandes villes : Londres, Paris, Berlin, Vienne; cela tient sans doute aux conditions diverses, si favorables à la contagion tuberculeuse, qui s'y rencontrent.

Saisons. — C'est au printemps surtout et en hiver que se développent les plus nombreux cas de méningo-tuberculose.

([1]) Robert Whytt, *Observations on the dropsy of the brain*. Edinburgh, 1768.

Comme dans toute maladie d'origine microbienne, il nous faut considérer successivement le germe infectant et le terrain de l'infection. Il nous faut examiner, d'une part, les conditions dans lesquelles s'effectue l'infection et les circonstances qui la favorisent, d'autre part les conditions qui déterminent la réceptivité de l'organisme à l'égard de l'infection.

Infection bacillaire. — Dans quelles conditions s'effectue l'infection bacillaire? Ainsi que nous l'avons déjà dit, la méningite survient, pour ainsi dire toujours, chez un individu porteur d'une lésion tuberculeuse plus ou moins étendue et plus ou moins développée d'un organe quelconque. Cette lésion préalable, source de l'infection méningée, est le plus ordinairement restée latente : elle n'a encore provoqué aucune réaction générale ou locale, susceptible de la révéler cliniquement. C'est donc le plus souvent en pleine santé apparente que l'enfant est frappé.

D'autres fois pourtant la méningite tuberculeuse se déclare chez un sujet antérieurement atteint d'une tuberculose qui paraissait guérie ou chez un individu porteur, au moment de l'explosion des accidents méningitiques, d'une lésion tuberculeuse en évolution. Dans ce dernier cas, on peut dire que, frappé d'abord aux poumons, à l'intestin ou ailleurs, c'est par la tête que le malade meurt (Guersant).

Sources de l'infection. — Ce sont les poumons qui constituent la source la plus fréquente de l'infection méningée. Tantôt il s'agit d'une tuberculose pulmonaire très avancée, compromettant déjà par elle-même la vie du malade, tantôt il s'agit d'une lésion pulmonaire à son début. Souvent la lésion est très minime, parfois même il est difficile de la découvrir sur la table d'autopsie. Dans certains cas on peut incriminer une lésion tuberculeuse limitée, très ancienne, enkystée et pour ainsi dire guérie. Malgré le long temps écoulé, les bacilles s'y conservaient virulents; versés dans la circulation générale, ils ont été susceptibles de s'inoculer aux méninges. Après les poumons, c'est aux ganglions caséifiés du médiastin et aux ganglions mésentériques qu'il faut rapporter le plus souvent le point de départ de l'infection. Mais, disons-le tout de suite, il n'y a pas d'organe pouvant être le siège d'une tuberculose locale qu'on ne puisse, à l'occasion, considérer comme origine de la méningite tuberculeuse. Ainsi voit-on la maladie succéder à la pleurésie tuberculeuse, aux arthrites ou synovites fongueuses, aux abcès froids osseux ou sous-cutanés, aux otites tuberculeuses, à la tuberculose intestinale, à la tuberculose génito-urinaire, etc., etc. On l'a vue succéder à un tubercule solitaire du cerveau.

Voies de l'infection. — Il y a lieu d'admettre que l'infection méningée peut se faire, soit par la voie lymphatique, soit par la voie sanguine. Ce doit être ordinairement la première qui rattache la méningite tuberculeuse aux altérations spécifiques de l'oreille, de l'œil, du nez, du crâne, du rachis. La seconde seule peut expliquer l'apport bacillaire qui a pour origine une lésion très éloignée (poumon, plèvre, articulations, etc.).

Causes prédisposantes et occasionnelles. — S'il est possible de voir dans certains cas la méningite tuberculeuse frapper des enfants ou des adultes d'une santé en apparence tout à fait florissante, placés dans les meilleures conditions d'hygiène et dénués de toute tare prédisposante, il faut reconnaître toutefois qu'il est bien autrement fréquent de constater chez les sujets atteints une ou

plusieurs conditions susceptibles d'avoir préparé la réceptivité morbide de la séreuse envahie.

Parmi ces causes prédisposantes l'hérédité névropathique et l'hérédité tuberculeuse tiennent le premier rang. La première, à laquelle Rilliet et Barthez attribuent une grande influence, doit être entendue dans son sens le plus large, depuis l'aliénation mentale jusqu'aux lésions organiques du cerveau. La seconde comprend toutes les manifestations phymiques des parents. Cette dernière influence héréditaire peut échapper dans certains cas où elle est pourtant réelle, lorsque, par exemple, des enfants succombent à la méningite tuberculeuse alors que leurs parents paraissent robustes et bien portants. Plus tard les parents meurent de tuberculose et cet événement vient démontrer l'existence probable de la prédisposition héréditaire. Cette prédisposition, il faut d'ailleurs la chercher non seulement chez les parents directs, mais chez les grands-parents et chez les collatéraux. Certaines familles offrent une prédisposition toute spéciale à la méningo-tuberculose : plusieurs enfants sont successivement décimés par cette localisation tuberculeuse, sans que rien puisse valablement expliquer cette particularité.

Il est plus aisé de concevoir l'influence que peuvent exercer, soit en multipliant les chances de contagion, soit en affaiblissant l'organisme, les diverses causes occasionnelles suivantes : les mauvaises conditions hygiéniques (alimentation insuffisante, fatigues exagérées, air confiné), les troubles de la nutrition, les maladies antérieures, telles que la rougeole, la fièvre typhoïde, la coqueluche, qui provoquent des manifestations broncho-pulmonaires susceptibles de donner un coup de fouet à une lésion tuberculeuse latente. Le traumatisme, le refroidissement, l'insolation figurent encore parmi les causes occasionnelles. Enfin on a souvent incriminé à ce titre les troubles de la dentition et l'onanisme chez les enfants, le surmenage intellectuel chez les adolescents et les adultes, mais il faut sans doute penser avec Dupré [1] que souvent les termes de la filiation étiologique doivent être renversés. C'est en vertu de leurs dispositions névropathiques antérieures que les sujets présentent, avant l'éclosion de la méningite, une tendance aux excès génitaux ou intellectuels, aux troubles de la dentition, etc., de telle sorte que ces phénomènes expliquent plutôt qu'ils ne provoquent l'apparition de la phlegmasie méningée.

Anatomie pathologique. — Ce qui caractérise, au point de vue anatomo-pathologique, la méningite tuberculeuse, c'est l'association des granulations tuberculeuses et des produits inflammatoires communs. Le rapport qui existe entre ces deux ordres de lésions est d'ailleurs très variable. Une éruption granuleuse très abondante peut s'être produite sans avoir provoqué une grande réaction inflammatoire. Au contraire, une éruption discrète peut s'être accompagnée d'une réaction très vive.

Aspect général des lésions. — A l'ouverture du crâne on est souvent frappé de l'absence ou du petit nombre d'altérations de la face convexe des hémisphères. C'est à la base de l'encéphale que les lésions sont prédominantes. C'est de la base que les lésions rayonnent le long des artères et en particulier

[1] Dupré, Art. Méningites du *Manuel de médecine* de Debove-Achard.

le long de la scissure de Sylvius. Il faut donc soulever la masse cérébrale pour apercevoir les produits inflammatoires, amassés principalement dans la région de l'hexagone de Willis, dans l'espace sous-arachnoïdien compris entre la selle turcique et le chiasma des nerfs optiques, en avant de la protubérance annulaire et autour du bulbe. Ils englobent les origines apparentes des nerfs crâniens.

Les produits inflammatoires consistent en un exsudat séro et fibrino-purulent de consistance gélatineuse, de couleur gris-jaunâtre ou légèrement verdâtre, qui baigne les régions encéphaliques sus-indiquées, et remonte le long des artères vers la convexité du cerveau. Le long de ces artères, de la sylvienne et de ses branches notamment, au fond des sillons, se groupent les granulations spécifiques plus ou moins abondantes, plus ou moins volumineuses et conglomérées. Elle baignent dans l'exsudat qui infiltre la pie-mère et occupe les espaces sous-arachnoïdiens. La localisation basilaire des méningites tubuculeuses mérite d'être opposée à celle des méningites aiguës, qui affectent de préférence la face convexe des hémisphères. De là vient que beaucoup d'auteurs, les auteurs allemands en particulier, désignent souvent la méningite tuberculeuse par le nom de méningite basilaire.

Granulations tuberculeuses. — Les granulations tuberculeuses se distinguent le plus souvent à première vue. Quelquefois, il faut, pour les bien voir, décortiquer la pie-mère et la faire flotter dans une cuvette d'eau qui la débarrasse de la sérosité louche qui les masque. On aperçoit alors un semis de tubercules miliaires disséminés le long des artérioles pie-mériennes. Ces granulations les entourent ou se groupent à leur bifurcation. Isolées les unes des autres ou plus ou moins cohérentes, elles forment des amas irréguliers composés de grains inégaux, des grappes, ou des plaques plus ou moins étendues au fond des sillons cérébraux. La grosseur des granulations varie d'une région à une autre et même dans la même conglomération. Elle est en rapport avec l'âge du tubercule, de même que la couleur et la consistance. On rencontre, à côté de la granulation miliaire demi-transparente ou grise, la granulation blanchâtre et opaque et les tubercules conglomérés parfois volumineux, jaunâtres, caséifiés et ramollis à leur centre. On trouve, en somme, la néoplasie tuberculeuse à tous ses degrés et avec toutes ses modalités anatomiques. L'abondance des granulations varie beaucoup; quelquefois elles couvrent d'un semis touffu presque toute la surface encéphalique; habituellement elles se localisent, ainsi que nous l'avons déjà dit, le long des vaisseaux. Dans quelques cas, à la vérité plutôt exceptionnels, les granulations sont en si petit nombre, qu'il faut une recherche très attentive et très approfondie pour en découvrir quelques-unes sur les replis de la pie-mère. Malgré que les tubercules soient rares et peu développés, les produits inflammatoires peuvent être très abondants.

L'examen microscopique montre que les granulations jeunes occupent la gaine lymphatique des vaisseaux. Ceux-ci les traversent plus ou moins excentriquement, et leur lumière s'en trouve souvent rétrécie et parfois obstruée. Il est aisé de révéler dans les granulations les bacilles spécifiques qui les ont déterminées. La localisation péri-vasculaire des tubercules méningés indique très explicitement que la voie sanguine artérielle est la voie d'apport ordinaire

du bacille qui se fixe dans la paroi du vaisseau et y provoque la réaction spécifique.

Lésions inflammatoires. — Il ne faut évidemment pas opposer d'une façon absolue les lésions inflammatoires aux granulations tuberculeuses. Les unes et les autres sont en effet, nous le verrons plus loin, d'origine bacillaire. L'éruption granuleuse peut constituer le seul mode de réaction de l'organe atteint. Mais elle provoque le plus souvent en même temps un autre mode de réaction, qui aboutit à la production des exsudats fibrino-purulents. Il y a, il est vrai, des degrés dans ces lésions, de telle sorte qu'on peut passer par transitions insensibles de la tuberculose méningée la plus pure à la méningite tuberculeuse la mieux caractérisée. Les mêmes remarques s'appliquent, on le sait, à la tuberculose pleurale, péritonéale et articulaire. Mais il faut bien remarquer que la réaction inflammatoire n'est pas toujours proportionnelle à l'abondance et à l'étendue du semis granuleux. Les produits inflammatoires peuvent être très abondants dans des cas où les granulations sont discrètes et rares. Rilliet et Barthez admettent même une forme anatomo-pathologique de méningite tuberculeuse sans granulations. Les produits inflammatoires existeraient seuls, et pourtant leur origine tuberculeuse serait nettement démontrée par l'infection viscérale tuberculeuse révélée à l'autopsie. Il est probable que cette forme répond simplement à des cas où les granulations étaient assez rares, pour que leur recherche ait pu être tout à fait infructueuse sur la table d'autopsie. Peut-être faut-il aussi compter avec la possibilité d'une méningite survenue chez un tuberculeux, mais due à des microbes d'infection secondaire.

L'exsudat, dans la méningite tuberculeuse, a les caractères ordinaires des suppurations dues à l'inflammation spécifique produite par le bacille tuberculeux seul. Il n'est pas franchement purulent; c'est une sérosité plus ou moins louche suivant la quantité des leucocytes qu'elle tient en suspension. Cette sérosité contient des flocons et des amas fibrineux jaunâtres. Ces dépôts fibrineux recouvrent la pie-mère d'une couche poisseuse, d'où partent des trabécules divergents et des lames, qui cloisonnent irrégulièrement l'espace sous-arachnoïdien, établissent de molles adhérences entre les circonvolutions, et recouvrent d'un manchon plus ou moins épais les rameaux de l'artère sylvienne, les origines des nerfs crâniens, le chiasma optique, la protubérance et le bulbe. L'exsudat qui occupe les régions déclives est en quantité variable, ordinairement faible (10 à 40 grammes). Il laisse déposer de nombreux leucocytes. Abstraction faite du bacille tuberculeux, les cultures et les examens microscopiques n'y révèlent aucun autre microbe. C'est donc indubitablement à l'action du bacille tuberculeux lui-même qu'il faut attribuer la production de ces produits inflammatoires et non, comme on pourrait le supposer, à une infection secondaire survenue au cours de la granulie.

La pie-mère se montre toujours altérée : elle est épaissie, congestionnée et œdématiée. Elle peut adhérer à la substance cérébrale par des adhérences molles. Il existe aussi fréquemment des opacités de l'arachnoïde.

Lésions vasculaires. — Les artères et les artérioles de la pie-mère, par suite de l'éruption granuleuse survenue le long de leur paroi, sont le siège d'altérations secondaires qui jouent un rôle important dans la pathogénie de

accidents morbides. Ces vaisseaux participent naturellement à l'inflammation; ils présentent non seulement de la périartérite, mais encore de l'endartérite. Il en peut résulter la coagulation du sang dans certaines artères et l'oblitération de leur lumière. Ces thromboses artérielles sont fréquentes au niveau des petites artères; mais on les a signalées sur des artères de plus gros calibre, par exemple la cérébelleuse supérieure (Troisier), la cérébelleuse inférieure (Hayem). Les oblitérations vasculaires déterminent à leur tour des lésions secondaires dans le territoire cérébral des vaisseaux lésés. D'ailleurs, c'est aux troubles de la circulation produits par la compression des vaisseaux et par leurs altérations inflammatoires, qu'il faut rapporter, au moins pour une grande part, l'œdème et la congestion pie-mériennes, la stase veineuse et aussi diverses altérations encéphaliques qu'il nous faut maintenant signaler.

Lésions encéphaliques. — L'écorce cérébrale subit d'une manière évidente le contre-coup de l'inflammation méningée et des lésions vasculaires. Il n'est pas rare de voir la pie-mère entraîner avec elle, lorsqu'on la détache du cerveau, une couche superficielle de substance cérébrale ramollie. Ce seul fait témoigne immédiatement de la présence d'une encéphalite concomitante. Il existe des adhérences, déjà signalées plus haut, entre la pie-mère et l'écorce cérébrale; elles rappellent de loin ce que l'on constate dans la paralysie générale. La zone superficielle de l'écorce cérébrale est souvent œdématiée et légèrement ramollie, surtout dans les régions qui avoisinent les points où prédominent l'inflammation spécifique et l'infiltration méningée. La substance grise est plus colorée que normalement; ses capillaires étant gorgés de sang, elle est parfois le siège d'un piqueté accentué. Mais l'inflammation ne reste pas ainsi limitée; elle se diffuse au point que dans de grandes étendues on peut constater des lésions cérébrales, bien décrites par Hayem, caractérisées par la prolifération de la trame névroglique. C'est là un processus qui mérite le nom d'encéphalite subaiguë interstitielle et hyperplastique.

On rencontre encore d'autres lésions éparses et profondes de la substance cérébrale, signalées par Rendu, spécialement en rapport avec les thromboses vasculaires. Ce sont des foyers de ramollissement et des îlots d'hémorrhagie capillaire.

Les foyers de ramollissement, surtout fréquents dans le corps strié et les pédoncules, se présentent sous forme de noyaux blanc-grisâtre, ou jaunâtres, plus ou moins déchiquetés, de substance cérébrale ramollie et assez diffluente pour qu'un filet d'eau suffise à la désagréger. Autour de ces noyaux, la pulpe cérébrale est moins consistante et offre parfois un piqueté hémorrhagique. Ce sont là de vrais foyers de nécrobiose, comparables à ceux qui sont consécutifs à l'embolie cérébrale ou à la thrombose. Ils sont la conséquence des oblitérations vasculaires.

Les îlots d'hémorrhagie capillaire se montrent isolés ou accompagnent les foyers de ramollissement. Dans ce dernier cas, ils paraissent résulter de la fluxion collatérale qui a succédé à la thrombose vasculaire. Leur mécanisme est sans doute le même que celui des foyers apoplectiques d'origine embolique, et de fait, on rencontre parfois de véritables noyaux apoplectiques. Mais le plus souvent il s'agit simplement de petites hémorrhagies punctiformes dans la gaine lymphatique des artérioles (apoplexie capillaire de Cruveilhier). Cette

lésion, rare dans la substance blanche, se rencontre dans les circonvolutions voisines des zones inflammatoires. Il est tout à fait exceptionnel de trouver des collections hématiques qu'on puisse qualifier d'hémorrhagies cérébrales.

Hydrocéphalie. — La méningite tuberculeuse s'accompagne, d'une façon à peu près constante, d'une abondante exsudation qui distend les ventricules cérébraux, comprime progressivement l'encéphale et contribue, suivant toute apparence, à déterminer l'anéantissement fonctionnel de l'organe, c'est-à-dire le coma qui termine la maladie. Nous avons dit quelle importance les anciens médecins attachaient à cet exsudat. Ils n'avaient vu que lui et lui attribuaient la production de tous les symptômes méningitiques. La méningite n'existait pas encore; la maladie était considérée comme une hydrocéphalie aiguë. On sait aujourd'hui que, dans certains cas, il est vrai exceptionnels, la méningite tuberculeuse peut exister avec tous ses symptômes habituels et parcourir toutes les phases de son évolution, sans que l'autopsie révèle l'hydrocéphalie. Son existence est cependant la règle.

L'exsudat est constitué par un liquide dont la quantité varie d'ordinaire de 50 à 100 grammes. Ce liquide est limpide ou plus ou moins louche, floconneux. Il tient en suspension des leucocytes et des cellules épendymaires desquamées. Alcalin et très légèrement albumineux, il diffère nettement, par sa composition chimique (proportion différente des sels de potassium et de sodium), du sérum sanguin et du liquide sous-arachnoïdien normal. Il paraît donc bien être le résultat d'une inflammation exsudative propagée aux plexus choroïde et à la membrane épendymaire des ventricules. Les plexus choroïdes sont parfois le siège de granulations tuberculeuses. Quant à la membrane épendymaire, elle présente, à la surface des 3e et 4e ventricules et des ventricules latéraux, des signes manifestes d'inflammation; elle est rouge, opaque, rugueuse, chagrinée, granuleuse. L'état granuleux est dû à de nombreuses saillies papillaires plus ou moins confluentes qui hérissent la surface de la membrane; elles abondent surtout au niveau des couches optiques et des corps striés. La membrane peut être épaissie et plus résistante; d'autres fois elle est ramollie. Il n'est pas rare de trouver à l'autopsie le ramollissement du corps calleux, du trigone, du septum lucidum; ces organes sont transformés en une pulpe crémeuse et diffluente, une véritable bouillie. Cette altération doit-elle être rapportée à une sorte d'imbibition et de macération de la substance nerveuse ou bien relève-t-elle d'une réaction d'ordre inflammatoire? C'est là un point qui n'est pas indiscutablement élucidé.

L'exsudat, lorsqu'il est très abondant, distend les ventricules et aplatit les circonvolutions contre la voûte crânienne.

D'après la composition chimique du liquide exsudé, et d'après l'aspect de l'épendyme, il y a lieu d'admettre que l'hydrocéphalie résulte principalement de la participation inflammatoire de la membrane épendymaire, de la toile choroïdienne et des plexus choroïdes.

Lésions de la moelle. — On sait, surtout depuis les travaux de Liouville [1], que la tuberculose spinale coexiste souvent avec la tuberculose encéphalique. On trouve à la surface de la pie-mère et de l'arachnoïde spinales des granula-

[1] LIOUVILLE, *Archives de Physiologie normale et pathologique*, 1878.

tions disséminées ou confluentes. En même temps une sérosité louche distend la cavité arachnoïdienne. Les granulations peuvent se rencontrer dans toutes les régions de l'axe spinal, mais elles siègent de préférence au voisinage des sillons longitudinaux et notamment du sillon postérieur. Elles peuvent exister, accolées aux vaisseaux méningés, dans la profondeur des sillons. La substance médullaire présente aussi, au voisinage des granulations, des lésions comparables à celles de l'encéphale.

Complications anatomo-pathologiques. — L'hémorrhagie cérébrale et l'hémorrhagie méningée ont été signalées dans la méningite tuberculeuse; mais ce sont des complications très rares. Il n'est pas fréquent non plus de constater de la pachyméningite tuberculeuse, consistant en un épaississement de la dure-mère et en fausses membranes fibrineuses avec granulations tuberculeuses disséminées à sa surface.

Variétés anatomo-pathologiques. — La méningite tuberculeuse, dont le siège ordinaire est la base de l'encéphale, peut quelquefois prédominer à la convexité. Elle peut aussi, au lieu de présenter des lésions éparses et diffuses, être circonscrite et localisée à certaines zones de la surface encéphalique. Elle se présente alors sous forme de plaques offrant la double lésion caractéristique : granulations et produits inflammatoires fibrino-purulents; seulement granulie et inflammation suppurative sont limitées et circonscrites. De telles plaques de méningite tuberculeuse ont été rencontrées au niveau du lobule paracentral (Souques et J.-B. Charcot), au niveau des circonvolutions fronto-pariétales ascendantes gauches (observation de J.-B. Charcot et G. Brouardel).

De gros tubercules cérébraux peuvent déterminer une réaction inflammatoire toute locale, d'où résulte une variété de méningite en foyers. Cette forme, mixte au point de vue anatomo-pathologique, donne lieu à un syndrome clinique mixte comme elle, qui emprunte ses signes au tableau clinique de la méningite tuberculeuse et à celui des tumeurs encéphaliques.

Nous ne faisons que rappeler ici la granulie méningée et le tubercule méningé, dont la description nosologique relève, pour la première, de la tuberculose aiguë, et pour le second, des tumeurs cérébrales.

Lésions concomitantes des autres organes. — A l'autopsie d'un individu ayant succombé à la méningite tuberculeuse, il est absolument exceptionnel de ne rencontrer, à un examen minutieux et approfondi de tous les viscères, aucune lésion tuberculeuse actuelle ou ancienne. Dans l'immense majorité des cas, on trouve des lésions pulmonaires (loi de Louis), limitées ou étendues, éteintes ou en activité. On trouve fréquemment, comme coïncidences, la tuberculose des séreuses (péritoine, plèvre, péricarde), des ganglions mésentériques et du médiastin, de l'intestin, du foie, de la rate, des reins, des capsules surrénales, du thymus, etc.

Les rapports anatomiques qui unissent l'œil à l'appareil encéphalique rendent compte de la fréquence des altérations du fond de l'œil (Bouchut). Ces altérations consistent, d'une part, en congestion des vaisseaux rétiniens et infiltration œdémateuse de la papille, et d'autre part, en tubercules choroïdiens.

Symptomatologie. — Tout ce que nous savons de la variabilité du siège, de l'étendue et de l'intensité des lésions méningées et des altérations encéphaliques qu'elles entraînent dans la méningite tuberculeuse, peut

déjà faire prévoir la variabilité de l'évolution clinique de la maladie.

D'une manière générale, l'affection s'annonce par un certain nombre de prodromes le plus souvent très vagues. Cependant certains symptômes traduisent parfois dès le début l'état de souffrance de l'encéphale. La période prodromique se prolonge pendant un temps plus ou moins long jusqu'au jour où un ensemble tout à fait net de symptômes vient révéler la maladie confirmée. A partir de ce moment, le tableau clinique se déroule, en offrant de nombreuses variétés dans la nature, le nombre, le degré d'intensité et le mode d'enchaînement de ses symptômes. Cette variabilité en rend le groupement assez difficile. Pourtant on s'accorde à reconnaître à la maladie deux grandes périodes : la première ou *période d'excitation*, ainsi dénommée parce que les symptômes qui s'y révèlent semblent résulter pour la plupart de l'irritation de la substance cérébrale et des nerfs crâniens; la seconde ou *période de dépression*, désignée ainsi parce que les phénomènes paralytiques et comateux qui y prédominent, paraissent être dus à la suppression des incitations nerveuses encéphaliques. Ces deux périodes se suivent l'une l'autre, de telle sorte que les symptômes qui caractérisent chacune d'elles s'entremêlent dans une période moyenne, de transition, que Jaccoud a distinguée sous le nom de *période d'oscillation*. Au total, quatre périodes : période prodromique, période d'excitation, période d'oscillation, période de dépression. Cette division, évidemment schématique, répond cependant assez exactement aux faits cliniques.

Les symptômes d'excitation cérébrale sont dus à l'irritation de l'écorce cérébrale et des origines nerveuses par l'inflammation méningée. Ces troubles sont de plusieurs ordres : les uns traduisent la souffrance générale de l'organisme par suite de l'infection, les autres traduisent la souffrance générale de l'encéphale, d'autres enfin indiquent des altérations locales au niveau de certains centres corticaux ou de certains nerfs crâniens. Chaque cas de méningite tuberculeuse présente donc une physionomie clinique spéciale, en rapport principalement avec la détermination topographique des lésions. On sait que la localisation des altérations constitue dans l'encéphale le facteur prédominant des réactions cliniques de cet organe. Landouzy, puis Rendu ont fait voir que cette formule est parfaitement applicable à la méningite tuberculeuse.

Période prodromique. — L'invasion de la méningite tuberculeuse n'est pas brusque. Elle est précédée, avons-nous dit, d'une période prodromique qui manque rarement. Si elle ne figure guère sur les observations cliniques prises à l'hôpital, cela tient aux conditions dans lesquelles on y observe les malades. En ville, il est plus facile de mettre en évidence les divers troubles qui lui appartiennent et qui, chez les enfants, ne manquent pas d'éveiller précocement l'attention et la sollicitude des parents. Ces signes prémonitoires, qui permettent de soupçonner le développement prochain de la méningite tuberculeuse, sont de divers ordres. Les uns sont sous la dépendance de la tuberculose primitive latente d'un organe quelconque (poumons, intestins, etc.) ; les autres relèvent de la tuberculose méningée débutante. Les premiers indiquent seulement un certain état de maladie vague, dont on ne peut pas saisir clairement l'origine. Ce sont des troubles banaux : perte de l'appétit, malaises digestifs, phénomènes douloureux vagues dans le thorax et les membres,

asthénie, émaciation sans cause connue. L'enfant devient pâle, il maigrit et dépérit, a de temps en temps un peu de fièvre. La cause de cet état maladif reste obscure ou cachée ; c'est cependant l'indice d'une tuberculose latente, à laquelle peut succéder la méningite. Les seconds, en raison de leur nature, attirent l'attention sur l'état cérébral de l'enfant. Tels sont les modifications de l'état mental (aspect triste ou grognon, abattement et nonchalance, tendance à l'isolement ou au silence, irascibilité, mauvaise humeur, inquiétude générale, difficulté à fixer l'attention, manque de logique, exagération de l'affectivité et de l'émotivité, larmes sans motifs, diminution de l'intelligence et de la mémoire chez l'adulte, etc.) ; les troubles du sommeil (insomnie, agitation, cauchemars) ; les troubles moteurs (secousses musculaires, mâchonnement, grincements de dents) ; le mal de tête ; les vomissements sans cause appréciable, et enfin la fièvre. L'existence de la fièvre dans la période prodromique de la méningite tuberculeuse n'est pas, il est vrai, admise par tous les auteurs. Robert Whytt l'avait signalée ; Fothergill, Rilliet et Barthez la nient. Archambault, au contraire, affirme qu'il existe parfois de légers mouvements fébriles, qui se traduisent par l'accélération du pouls et l'élévation de la température. Il faut les rechercher avec soin ; les accès surviennent le soir et sont d'autant plus accusés que la période prodromique est plus avancée.

Les troubles de cette période peuvent précéder de quelques jours ou de quelques semaines, voire même de plusieurs mois, l'explosion de la maladie. Ils peuvent aller en s'accentuant et en se multipliant, mais ils peuvent aussi s'atténuer et disparaître successivement à plusieurs reprises et donner ainsi le change sur leur grave signification.

Période d'excitation. — Le début de la maladie confirmée est marqué par l'invasion de la fièvre et par le développement de trois symptômes principaux, dont le complexus est, en raison de son importance fondamentale dans le tableau clinique, depuis longtemps qualifié de *trépied méningitique*. Ces trois symptômes sont : la céphalalgie, les vomissements, la constipation. Successivement se développe, pendant la première période de la maladie, toute une série de symptômes, dont les plus fréquents et les plus significatifs sont : la raideur de la nuque et les contractures diverses, les convulsions partielles ou généralisées, les troubles oculaires (photophobie, strabisme, etc.), les troubles intellectuels. Nous allons passer en revue toutes ces manifestations symptomatiques.

La *céphalalgie* est souvent, nous l'avons vu, un symptôme prodromique. Elle va en s'exagérant au fur et à mesure que la maladie se confirme. Ses caractères sont les suivants : elle est très intense, lancinante ou gravative, continue avec des paroxysmes ; elle peut arracher des plaintes ou des cris au malade, qui porte instinctivement les mains à son front. Ce geste significatif, joint aux cris, suffit à faire connaître cette douleur de tête chez les jeunes enfants. Sans localisation spéciale, plutôt diffuse, la céphalalgie est exagérée par le bruit, par la lumière, par les mouvements de la tête. Aussi l'enfant qui en est atteint s'impatiente au moindre bruit, évite les caresses qu'on lui prodigue, tient les yeux fermés et se cache la tête sous ses draps ou dans son oreiller. La céphalalgie relève sans doute ici, comme dans la plupart des cas de lésions cranio-encéphaliques, des lésions méningées. La substance cérébrale est insen-

sible, tandis que les méninges offrent au contraire une grande sensibilité. C'est donc à leurs altérations fluxionnaires ou inflammatoires qu'il faut attribuer ce genre de douleur.

Les *vomissements* font rarement défaut ; ils présentent certains caractères particuliers. Sans doute ils peuvent être alimentaires et survenir après les repas ou après ingestion de boissons. Mais souvent ils surviennent en dehors de la réplétion stomacale, à jeun, à la suite d'un mouvement, lorsque le malade se lève ou s'assoit. Ils sont faciles, et s'effectuent sans nausée et sans effort, par fusées. Ils représentent une sorte de régurgitation. Ils sont muco-bilieux ou bilieux. Ces caractères, qui se retrouvent dans les vomissements qui surviennent au cours de diverses affections encéphaliques, les ont fait distinguer sous le nom de vomissements méningitiques ou cérébraux. Ils sont plus ou moins fréquents, se reproduisent d'habitude à intervalles assez espacés, mais parfois aussi se succèdent comme des vomissement incoercibles. Au bout de quelques jours ils diminuent et cessent ; il est rare de les voir persister pendant toute la durée de la maladie. Mais après qu'ils ont disparu, on les voit quelquefois reparaître vers la fin de l'évolution morbide. On suppose que ces vomissements sont dus à l'irritation des origines du nerf pneumo-gastrique.

La *constipation* est la règle dans la méningite. Elle existe dès le début de la maladie ; on l'a même signalée comme phénomène prodromique. Elle fait contraste avec les vomissements, au point de vue de l'hypothèse d'un trouble digestif simple. Elle est remarquablement opiniâtre et résiste très souvent aux purgatifs même les plus énergiques. Lorsque la méningite tuberculeuse éclate au cours de l'entérite tuberculeuse, on peut, quoique le fait soit loin d'être constant, être frappé de voir le flux diarrhéique remplacé brusquement par de la constipation. La pathogénie de la constipation dans les méningites est mal connue. Est-elle due à la contracture des sphincters anaux ou bien est-elle sous la dépendance d'une parésie intestinale ou d'un arrêt des sécrétions de l'intestin survenu par suite des altérations du pneumogastrique ? C'est un point qui n'est pas encore nettement élucidé.

Au début, le ventre est normal, puis progressivement il s'aplatit et la constipation s'accompagne d'une rétraction très prononcée de la paroi abdominale. Il en résulte une dépression ovale encadrée par la saillie de la cage thoracique et des os iliaques, qui réalise assez bien la forme d'un bassin ou d'un bateau. De là vient qu'on désigne souvent l'abdomen ainsi rétracté et excavé sous le nom de *ventre en bateau*. Ce symptôme est probablement dû à l'affaissement de la masse intestinale, à l'absence de la sécrétion gazeuse de l'intestin et en même temps à la contraction tonique des muscles abdominaux.

La *fièvre* marque le début de la maladie : la température est généralement modérée ; elle atteint 38° et 39°, ne dépassant qu'exceptionnellement 39°,5. Pendant toute la première période, la température oscille entre ces chiffres. Elle est rémittente et offre une exaspération vespérale bien accentuée. Elle n'est d'ailleurs point régulière, mais subit, au contraire, d'une heure à une autre, des oscillations remarquables. Il est ordinaire de la voir s'abaisser progressivement, et redevenir normale ou presque normale vers la fin de la maladie, pour

se relever ensuite brusquement aux approches de la mort et atteindre pendant l'agonie la température culminante de 40°,5, 41° et plus.

Les modifications du pouls sont, d'une manière générale, corrélatives de celles de la température.

Accéléré pendant la période fébrile, 100, 120 pulsations, il se ralentit lorsque la température s'abaisse à la seconde période de la maladie. Il tombe à 60, 50, 40 pulsations et en même temps il devient généralement inégal et irrégulier, présentant de véritables intermittences. Comme la température est restée, malgré tout, au-dessus de la normale, il en résulte une dissociation des deux grands signes de la fièvre, température et pouls. La température est anormale par son élévation et le pouls anormal par son abaissement. La fièvre, dans ces conditions, mérite bien le nom qui lui est donné de *fièvre dissociée*. Lorsque, vers la fin de la vie, la température s'élève, le pouls, de ralenti qu'il était, devient accéléré et petit, et cesse aussi d'être irrégulier. Son accélération qui est souvent considérable (120, 140, 160 pulsations même), marque, avec l'exagération des troubles respiratoires dont nous parlerons plus loin, la phase terminale, agonique, de la maladie. C'est donc un phénomène qui ne survient que dans les dernières heures ou dans les deux ou trois derniers jours qui précèdent la mort. On suppose avec une certaine vraisemblance que le ralentissement du pouls pendant la période initiale est due à l'irritation du pneumogastrique et que son accélération pendant la période terminale est due à la paralysie de ce nerf. Quoi qu'il en soit, il importe de faire ressortir que la température comme le pouls se font ici remarquer par leur irrégularité. Ils varient dans de fortes limites, non seulement du matin au soir, mais encore parfois d'une heure à l'autre. On a signalé, à titre exceptionnel, des cas de méningite tuberculeuse qui se sont accompagnés d'hypothermie (36, 35, 31 degrés même).

Outre la triade symptomatique ci-dessus décrite, la période initiale de la méningite tuberculeuse comprend un nombre assez considérable de symptômes que nous allons passer en revue.

L'aspect du malade et sa physionomie sont très importants à observer, car ils offrent souvent, à première vue, des traits caractéristiques. La physionomie et le regard ont une expression remarquable d'immobilité et de fixité, d'étonnement ou d'hostilité. Le petit malade se tient couché de préférence sur un côté, et tourne le dos à la lumière; il s'enfouit la tête sous ses couvertures ou la cache dans son oreiller. Il se ratatine en quelque sorte sur lui-même en fléchissant les cuisses et les jambes, ramenant les genoux vers son menton, dans la position dite « en chien de fusil ».

Toute incitation venue de l'extérieur lui répugne : il faut quelque insistance pour vaincre sa torpeur. Sa parole est brève, inégale, parfois légèrement embarrassée ; ses réponses sont difficiles à provoquer, courtes, incomplètes, émises avec impatience ou mauvaise humeur. Il se comporte « comme une personne qui a hâte d'en finir avec les interrogations, et qui, tout à son mal, aspire au repos. L'examen auquel on le soumet semble lui être très désagréable; il crie et repousse la main de l'observateur [1] ».

[1] ARCHAMBAULT, *Dict. encyclop. des sc. méd.* Art. Méningite tuberculeuse.

Il y a donc des troubles intellectuels évidents, qui vont d'ailleurs s'accusant progressivement. Il y a du *délire*, le plus ordinairement un délire doux, calme, intermittent, accompagné de marmottement, d'agitation, de carphologie, de mouvements divers qui se répètent avec monotonie pendant un temps plus ou moins long : mouvements d'épluchage des couvertures, balancement de la tête, etc. Plus rarement le délire est violent, avec agitation très prononcée et impulsions motrices.

Ces troubles intellectuels ne surviennent d'habitude qu'au bout de quelques jours après le début de la maladie, ce qui tient probablement à ce que le cerveau ne participe que secondairement aux lésions méningées. Il faut qu'il ait eu le temps de subir le contre-coup de celles-ci pour réagir directement. Dans tous les cas, l'état soporeux ou délirant est entrecoupé de loin en loin par un cri spontané, très aigu, rappelant celui d'une personne effrayée par la perspective d'un danger inattendu. Coindet a désigné ce cri sous le nom de *cri hydrencéphalique*.

L'état d'excitation cérébrale se traduit encore par des troubles de la motilité consistant en convulsions et en contractures très diversement localisées. Les convulsions peuvent être généralisées chez les enfants très jeunes. Une ou plusieurs crises épileptiformes (éclampsie) peuvent se produire dès le début de la maladie, et se répéter à plusieurs reprises dans le cours de la première période.

Plus fréquemment les *convulsions* sont partielles : il y a du nystagmus temporaire, des oscillations convulsives des pupilles, des mouvements lents, mais répétés, d'oscillation des yeux, du strabisme intermittent, du clignotement des paupières, des grincements de dents, du mâchonnement, des mouvements de succion, des grimaces, du rire sardonique, des mouvements cloniques ou des soubresauts brusques dans les membres supérieurs ou inférieurs (convulsions monoplégiques, hémiplégiques) et dans des groupes musculaires variés. Ces troubles moteurs expriment sans doute l'irritation localisée ou diffuse, systématique ou irradiée, des centres corticaux psycho-moteurs ou l'excitation des nerfs crâniens comprimés ou enflammés.

C'est encore à cette irritation qu'il faut rapporter les *contractures* plus ou moins accentuées, passagères ou permanentes, de divers groupes musculaires et en particulier des muscles de la nuque. La raideur de la nuque est un des phénomènes les plus constants dans la maladie. On la met facilement en évidence en essayant de fléchir la tête du malade. La résistance qu'elle oppose est parfois telle, qu'on peut, en passant la main sous l'occiput, soulever le corps entier comme une planche. Cette contracture est douloureuse. Quand elle est très intense, elle renverse la tête en arrière et l'immobilise. Il s'y joint dans certains cas une contracture analogue des muscles dorso-lombaires, qui crée un véritable opisthotonos. La contracture atteint assez souvent encore les muscles oculaires (strabisme permanent), les muscles masticateurs (trismus), les muscles des membres (raideur permanente ou intermittente des bras et des jambes).

On peut noter, tout à fait au début de la maladie, des troubles variés de la marche ; mais très rapidement celle-ci devient impossible et le malade est forcément confiné au lit.

Les réflexes sont ordinairement exagérés pendant la période d'excitation. Plus tard, lorsque la période de dépression lui succède, entraînant le coma, la résolution musculaire et les paralysies, ils sont affaiblis ou même disparaissent.

Dans la sphère sensitive, les phénomènes morbides paraissent bien, comme dans la sphère motrice, relever de l'excitation cérébrale. Outre la céphalalgie déjà décrite, il y a souvent de l'hyperesthésie cutanée. Le moindre attouchement, la moindre palpation détermine parfois de la douleur et va jusqu'à provoquer des cris chez les enfants.

L'innervation vaso-motrice est profondément troublée, ainsi que le prouvent les alternatives de pâleur et de rougeur du visage, des pommettes en particulier, l'existence de plaques de rougeur fugaces, spontanées ou déterminées par la pression, et aussi la facile production de la raie méningitique. On sait que la raie dite méningitique se provoque chez beaucoup de sujets, même sains, lorsqu'on fait, comme l'indique Trousseau, un trait avec l'ongle sur la peau de l'abdomen ou de diverses régions du corps. Aussi la simple existence de ce signe n'est-elle pas l'indice d'un état morbide. Seules la facilité de sa provocation et sa persistance exagérée peuvent être regardées comme un signe digne d'attention, mais qui est loin d'indiquer toujours la maladie méningitique. On le rencontre, en effet, dans tous les états morbides, et ils sont très nombreux, qui entraînent une perturbation de l'innervation sympathique. Il se rencontre très accentué dans les névroses, les intoxications, les infections, l'urticaire, le dermographisme, etc.

Les troubles oculaires subjectifs ou objectifs sont multiples. Ils relèvent de l'irritation inflammatoire des nerfs moteurs de l'œil, du chiasma et du nerf optique. Nous avons déjà signalé le strabisme convergent ou divergent, transitoire ou permanent de l'un ou des deux yeux; la diplopie en est la conséquence fonctionnelle. On trouve encore l'hémiopie, l'inégalité pupillaire, le myosis, la douleur à la pression des globes oculaires. Les réflexes pupillaires sont troublés : les pupilles sont immobilisées, réagissent faiblement à la lumière, ou présentent des mouvements alternatifs, irréguliers, de contraction et de dilatation.

L'examen ophthalmoscopique, qu'on a voulu élever en méthode usuelle d'exploration dans la méningite tuberculeuse (cérébroscopie de Bouchut), est en réalité une méthode d'investigation fort difficile à pratiquer chez les enfants, au moins à la période initiale de la maladie. Elle est évidemment aisée pendant le coma, mais le diagnostic, à ce moment, n'est plus douteux, et les constatations qu'elle procure n'ont plus rien à ajouter pour la confirmation du diagnostic. Quoi qu'il en soit, l'examen de l'image rétinienne, quand il peut être pratiqué, révèle des faits intéressants. D'abord il n'est pas rare (2 ou 3 fois sur 25 cas, d'après Jaccoud et Labadie-Lagrave) qu'il fasse découvrir des tubercules de la choroïde, sous forme de points jaunâtres et légèrement saillants; c'est là un signe presque pathognomonique, la signature de la maladie. Plus souvent encore on note de l'œdème papillaire ou péripapillaire et de la congestion des vaisseaux rétiniens. L'œdème par stagnation s'explique aisément par l'englobement du nerf optique dans les produits inflammatoires méningés; il se reconnaît au trouble péripapillaire, au voile nuageux et légèrement blanchâtre

qui masque les contours papillaires et les vaisseaux du fond de l'œil. Ces altérations sont généralement bilatérales.

La plupart des phénomènes précités sont des symptômes dus à la réaction méningo-encéphalique. Il y a en outre dans la maladie des symptômes généraux. La nutrition est troublée. Il y a du côté des organes digestifs, outre les vomissements déjà décrits, des troubles divers qui réalisent souvent le syndrome banal de l'embarras gastrique : langue blanche et saburrale, perte totale de l'appétit, aversion pour toute nourriture. Malgré la fièvre, la soif est rarement vive et souvent les boissons semblent répugner au malade tout autant que les aliments.

L'émaciation se prononce avec une extrême rapidité : elle aboutit à un profond marasme.

L'excrétion urinaire est faible ou nulle. Quoique les troubles vésicaux et sphinctériens appartiennent plutôt à la seconde période, il n'est pas rare de constater, pendant la première, la rétention d'urine, qui crée pour le médecin l'obligation d'une surveillance attentive de la miction. Il n'y a pas d'albuminurie.

La rate est fréquemment hypertrophiée, soit par suite de l'état infectieux, soit en raison de son infiltration tuberculeuse, si commune dans la tuberculose infantile.

La respiration est fréquemment troublée dès le début de la maladie. Elle est suspirieuse et irrégulière. Ses troubles vont d'ailleurs en s'accentuant et, pendant la période suivante, ils acquièrent une grande intensité.

Période d'oscillation. — La période d'excitation a une durée très variable, ordinairement d'une semaine. En dehors de l'état fébrile et des trois symptômes primordiaux : céphalalgie, vomissement, constipation, qui se montrent d'une façon à peu près constante dès le début, accompagnés de la raideur de la nuque, tous les autres symptômes énumérés plus haut s'échelonnent inconstants, et sans chronologie régulière. D'une manière générale, l'état du malade va d'abord s'aggravant, puis peu à peu le délire, les cris, les convulsions, les contractures, bref, tous les phénomènes bruyants qui marquaient l'excitation cérébrale, et causaient à l'entourage du malade l'effroi le plus vif et les craintes les plus immédiates, s'apaisent. Ils sont entrecoupés de périodes de repos, pendant lesquelles l'enfant, plus tranquille, est étendu dans le décubitus dorsal, les yeux fixes et grands ouverts, dans un aspect calme et méditatif. Dans cet état, le malade effectue de temps en temps quelques-uns des mouvements monotones déjà signalés ou pousse un cri aigu. Il ne manifeste ni faim, ni soif. La torpeur intellectuelle se prononce de plus en plus; la somnolence et la résolution musculaire, qui ont fait leur apparition dès la fin de la première période, s'accentuent; ils conduisent le malade à la paralysie et au coma. D'après l'exemple de Jaccoud et de Labadie-Lagrave, nous désignons sous le nom de période d'oscillation cette phase intermédiaire que d'autres auteurs considèrent comme appartenant à la période initiale de la méningite. Caractérisée par l'apaisement des phénomènes d'excitation ou par leur alternance avec les phénomènes de dépression, elle forme bien en réalité une phase de transition très légitimement isolée. C'est pendant cette période de transition que se présente assez souvent un ensemble de phénomènes trompeurs qui

semblent indiquer une rémission. Après l'extinction des phénomènes tapageurs de la première période, le calme est revenu, la fièvre a diminué, le pouls est plus lent, le sommeil est régulier; le malade demeure assoupi; ses traits sont calmes et reposés; une certaine lucidité intellectuelle peut momentanément reparaître. Il semble y avoir là une accalmie de bon augure; l'espérance renaît au cœur des parents qui voient dans tout cela l'indice d'une guérison possible, espérance trompeuse, car la maladie poursuit fatalement son cours et cette rémission n'est que l'indice du coma imminent dont la mort marquera fatalement le terme.

Période de paralysie. — Après que s'est produite la rémission insidieuse que nous venons d'indiquer, le début de la période terminale est marqué par la reprise des accidents. La fièvre reparaît; les mouvements convulsifs, oscillatoires, rhythmiques, les soubresauts de tendons, le tremblement, se montrent à nouveau; le délire reprend, les contractures s'exagèrent, puis très rapidement la dépression cérébrale s'accuse. La torpeur intellectuelle confine à la somnolence, la sensibilité s'émousse, l'ouïe devient obtuse, la vue s'obscurcit; des paralysies diversement localisées surviennent; enfin, des troubles prononcés du cœur et de la respiration indiquent l'atteinte grave du bulbe.

Il est probable que, parmi les symptômes de dépression, les uns relèvent de la compression générale du cerveau par les exsudats ventriculaires et méningés les autres sont dus aux lésions graves des nerfs crâniens, ou aux altérations encéphaliques.

Les paralysies sont fugitives ou permanentes, disséminées, souvent partielles et incomplètes (parésies), et sont par cela même difficiles à reconnaître. Elles succèdent à une inertie fonctionnelle graduellement survenue. Elles atteignent les membres (monoplégies, hémiplégies), les muscles oculaires (ptosis, strabisme paralytique divergent ou convergent, mydriase), le muscle vésical (rétention d'urine) et des groupes musculaires variés. L'aphasie a été quelquefois signalée au nombre des symptômes.

Certains troubles de l'innervation bulbaire, qui s'étaient déjà manifestés à la période initiale, à savoir le ralentissement et l'irrégularité du pouls, l'irrégularité du rhythme respiratoire, vont en s'accentuant considérablement.

Le pouls demeure ordinairement ralenti jusqu'aux approches du coma final. A ce moment, il s'accélère en même temps que la température s'élève, et la période agonique terminale se signale, avons-nous dit, non seulement par la haute ascension thermique, mais par l'accélération, la petitesse et l'irrégularité extrême du pouls. C'est le résultat de l'anéantissement fonctionnel du bulbe.

La respiration paraît être encore plus profondément troublée. D'abord légèrement inégale et suspirieuse, elle devient très irrégulière et présente souvent le rhythme spécial connu sous le nom de respiration de Cheyne-Stokes. Ici, comme dans l'urémie et dans d'autres états morbides, ce rhythme respiratoire annonce l'atteinte grave portée aux centres respiratoires du bulbe. On sait en quoi il consiste. Le malade oublie en quelque sorte de respirer. A une longue pause respiratoire succède une inspiration longue et prolongée comme un soupir; elle est suivie de quelques inspirations graduel-

lement plus faibles, puis un nouvel arrêt respiratoire survient, très prolongé et ainsi de suite jusqu'à l'arrêt définitif de la respiration, rapidement suivi de l'arrêt du cœur. Dans nombre de cas, à la période agonique, le rhythme de Cheyne-Stokes s'efface et les mouvements respiratoires s'accélèrent, comme le pouls, jusqu'à la mort.

Le malade est alors dans le coma complet; les sphincters sont relâchés; il y a de l'incontinence de l'urine et des matières fécales; la diarrhée remplace la constipation; le ventre, si longtemps rétracté, se ballonne; la peau se couvre de sueurs visqueuses, très abondantes; le facies se grippe; l'asphyxie progresse; les extrémités se refroidissent; le visage devient violacé ou d'une pâleur livide; les conjonctives s'enflamment, sont injectées et sécrètent un muco-pus qui voile la cornée et la ternit. Puis la mort survient, fatale, inévitable. Le thermomètre atteint à ce moment son point culminant (41° et 42°).

Parfois la mort arrive au milieu de convulsions généralisées, probablement d'origine asphyxique.

Marche. Durée. Terminaison. — La division classique en quatre périodes, y compris la période prodromique, est évidemment schématique. Mais elle facilite la description et répond suffisamment à la réalité des faits. Elle encadre bien les grandes manifestations morbides qui se succèdent dans l'évolution de la maladie. Robert Whytt lui-même avait déjà distingué nettement la période d'excitation et la période de paralysie, et cette division fondamentale avait été après lui unanimement adoptée par les cliniciens. Plus tard on sépara très justement de la maladie confirmée la période des symptômes précurseurs ou période prodromique. Enfin Jaccoud distingua, sous le nom de période d'oscillation, la période de transition, pendant laquelle les symptômes d'excitation s'entremêlent avec les symptômes de dépression et qui est si souvent marquée par une rémission apparente.

La méningite tuberculeuse a une marche subaiguë plutôt qu'aiguë. Ce caractère de sub-acuité est un des plus importants de la maladie, car c'est sur lui principalement que se fonde le diagnostic différentiel avec les autres méningites microbiennes.

La terminaison naturelle est la mort. C'est le seul mode de terminaison qu'il y ait lieu d'envisager dans la pratique. On a bien signalé quelques guérisons, mais il est probable qu'elles ne se rapportent pas à la méningite tuberculeuse vraie. Dans les cas réels et bien observés dont nous faisons mention plus loin, il s'agissait de tubercules méningés circonscrits. Il y a lieu de croire que, dans la plupart des autres, il s'est agi d'une pseudo-méningite d'origine réflexe, toxique ou infectieuse ayant simulé l'inflammation tuberculeuse des méninges. Peut-être aussi dans quelques cas a-t-on pu être trompé par la syphilis cérébrale.

Tout au plus la rigueur du pronostic peut-elle être atténuée, mais bien peu, par la considération de quelques cas de méningite tuberculeuse guérie, mais ayant laissé derrière elle de profondes lésions encéphaliques indélébiles, qui ont déterminé l'idiotie des sujets atteints. C'est pour être complet que nous prenons note de cette terminaison exceptionnelle.

La durée de la maladie est très variable. On peut admettre schématiquement qu'elle est de trois semaines, une semaine environ pour chaque période,

abstraction faite de la période prodromique qui est comprise entre quelques jours et quelques semaines. Cette durée est très souvent raccourcie, parfois prolongée.

Quand l'évolution est raccourcie, la mort peut survenir au bout d'une huitaine de jours, ou plus précocement encore; chaque période dure alors trois ou quatre jours. D'autre part, l'évolution peut être très longue; elle peut se faire en plusieurs mois; cela est dû aux rémissions fort remarquables qui peuvent se présenter dans l'état des malades. Ces rémissions ont été notées à la période prodromique. Après que s'était dessiné d'une façon fort nette l'ensemble symptomatique qui fait soupçonner la méningite tuberculeuse à cette période, on a pu voir les signes s'effacer, la santé se rétablir d'une façon complète et se maintenir pendant un laps de temps plus ou moins prolongé, puis les symptômes réapparaître à nouveau et conduire l'enfant à la mort. Dans le cours de la maladie confirmée, après que le sujet a présenté les signes les plus caractéristiques de la méningite tuberculeuse, on a vu parfois les symptômes les plus graves (convulsions, délire, coma) s'effacer, l'intelligence reparaître presque complète en même temps que l'état général s'améliorait. Mais cette rémission n'a été d'ordinaire que de très courte durée, quelques jours au plus, puis les symptômes momentanément effacés sont réapparus et ont abouti à la mort. Exceptionnellement, ces rémissions se sont montrées plus accentuées encore et plus prolongées, au point de constituer de véritables temps d'arrêt dans l'évolution morbide. On a pu voir le malade, tout à fait guéri en apparence, se lever, reprendre ses occupations habituelles ou ses jeux, puis, au bout de quelques semaines, être repris d'accidents, cette fois mortels.

Formes cliniques. — La méningite tuberculeuse est loin de suivre toujours l'évolution classique que nous venons de décrire, en visant surtout le type morbide qu'elle réalise chez l'enfant. Elle offre, au contraire, un nombre assez considérable de variantes qui sont en rapport avec l'âge et l'état de santé antérieur des sujets atteints et avec le siège topographique des lésions dans l'encéphale.

Nous passerons en revue les formes cliniques les mieux différenciées.

Méningite de la première enfance. — La méningite tuberculeuse peut se développer chez le nouveau-né et pendant la première enfance; le fait est avéré (Guersant, Barthez, Blache, Bouchut, Archambault), mais il est très rare. Même lorsque la méningo-tuberculose paraît être le plus clairement née sous l'influence de l'hérédité tuberculeuse, l'époque de son échéance est généralement plus reculée. Cela ne doit pas surprendre, car il en est ainsi de la tuberculose pulmonaire développée sous la même influence. On peut dire plus : la méningite tuberculeuse étant le plus souvent consécutive à la tuberculose pulmonaire, la moindre fréquence de celle-ci pendant le tout premier âge rend compte naturellement de la rareté de celle-là. Ces faits s'expliquent bien si l'on admet que l'hérédité tuberculeuse, même l'hérédité maternelle, ne consiste pas dans la transmission directe à l'enfant du bacille infectant, mais dans la transmission d'une aptitude à l'infection. Telle est sans doute la loi générale, que n'infirment pas les quelques cas bien observés mais exceptionnels (Birch-Hirschfeld, etc.), de propagation bacillaire de la mère au fœtus.

La méningite tuberculeuse développée pendant les premiers mois de la vie a une évolution particulièrement aiguë et rapide. La période prodromique n'est guère observée; le dépérissement qui la signale est d'ordinaire mis sur le compte de l'alimentation défectueuse ou des troubles de la nutrition. Les convulsions se montrent particulièrement précoces et fréquentes. Elles constituent presque les seules manifestations de l'excitation cérébrale, et comme elles sont à cet âge un phénomène banal de réaction nerveuse, susceptible d'être provoqué par les causes les plus diverses, il en résulte une certaine difficulté pour le diagnostic. Si l'on observe que les vomissements et les régurgitations sont aussi, à cet âge, des phénomènes banaux, que l'existence de la céphalalgie n'est que très rarement reconnue et enfin que des troubles intestinaux divers substituent fréquemment la diarrhée à la constipation, on comprendra combien doit être difficile, dans la plupart des cas, le diagnostic de cette forme infantile de la méningite tuberculeuse. On a bien signalé la distension et les pulsations de la fontanelle antérieure, ainsi que la sensation exagérée de chaleur du crâne. Ce sont sans doute des signes intéressants à recueillir, mais sur lesquels on ne peut guère faire fonds pour le diagnostic. La durée de la maladie est très brève et la mort survient dans le coma ou les convulsions.

Méningite de la seconde enfance. — C'est la forme la plus commune, celle que nous avons eue en vue dans la description faite plus haut; nous n'avons pas à y revenir.

Méningite de l'adulte. — La méningite tuberculeuse de l'adulte est susceptible des plus grandes variations dans son expression symptomatique. Elle peut sans doute présenter l'évolution typique ci-dessus décrite, mais elle s'en écarte souvent au point de rendre le diagnostic très difficile. Dans certains cas, la méningite est restée latente et n'a été révélée qu'à l'autopsie. Elle est fréquemment partielle et presque toujours secondaire. Le siège topographique des lésions, la coexistence de lésions tuberculeuses des viscères et les « conditions antérieures du terrain cérébral [1] (alcoolisme, névropathie, etc.) » sont les principaux facteurs de ces variations si nombreuses du tableau clinique chez l'adulte. Nous reviendrons tout à l'heure sur cette forme à propos de la méningite secondaire.

Méningite des vieillards. — La méningite tuberculeuse est très rare chez le vieillard. Elle est, comme chez l'adulte, toujours secondaire; elle survient comme complication ultime d'une tuberculose viscérale ancienne. Elle se manifeste cliniquement par des signes moins explicites que chez l'adulte ou l'enfant. Ainsi qu'il arrive pour beaucoup de maladies graves chez le vieillard, elle ne provoque qu'une réaction très atténuée. Elle peut même rester latente. Une fièvre légère, de la somnolence, de la stupeur, de la céphalalgie, un délire tranquille qui se traduit par l'incohérence des actes et des réponses, de l'insomnie, tels sont les seuls symptômes ordinaires de la méningite tuberculeuse à cet âge.

Méningite secondaire. — Chez l'enfant la méningite tuberculeuse est le plus souvent primitive. Il est rare que l'on ait constaté nettement, avant l'invasion de la maladie, l'expression symptomatique d'une tuberculose viscérale. Or,

(1) DUPRÉ, *Manuel de Médecine* de Debove-Achard.

cette constatation est la règle chez l'adulte. La méningite survient alors au cours d'une tuberculose confirmée, et le plus souvent au cours de la tuberculose pulmonaire. Parfois elle se développe à la dernière période de l'évolution de la phthisie et prend le caractère d'une complication terminale déterminant la mort.

On comprend que l'évolution d'une méningite, survenue chez un malade déjà épuisé par la fièvre hectique et par la diarrhée et s'accompagnant de tous les symptômes qui se rapportent à la tuberculose viscérale concomitante, soit dans bien des cas considérablement modifiée. Alors l'envahissement des méninges se révèle souvent d'une manière brusque, sans prodromes. D'habitude aussi le développement de la méningite entraîne l'atténuation ou même la cessation des symptômes de la tuberculose antécédente (dyspnée, toux, expectoration, etc.) (Valleix). La toux notamment cesse presque tout à fait. Lorsqu'il s'agit d'un tuberculeux atteint de diarrhée, celle-ci disparaît et, par un contraste remarquable, une constipation opiniâtre parfois lui succède. On peut dire avec Rendu qu'il est généralement d'un fâcheux pronostic de voir la céphalalgie apparaître chez un phthisique dont les symptômes pulmonaires s'atténuent.

La méningite tuberculeuse secondaire peut suivre l'évolution classique. Mais il n'en est souvent pas ainsi. Elle est d'ordinaire dénuée de prodromes; sa durée est raccourcie (3 à 8 jours en moyenne d'après Barthez) et son expression clinique très incomplète. Quelques contractures, de la dilatation pupillaire, du ralentissement du pouls, quelques vomissements, un délire doux accompagné ou entrecoupé d'agitation et suivi de coma, tels sont les symptômes qui traduisent habituellement l'atteinte méningitique et aboutissent en quelques jours à la mort. On voit que l'ensemble symptomatique peut n'être pas très significatif et l'on conçoit que la complication puisse être méconnue ou passer inaperçue.

Lorsque la méningite survient à la période terminale de la phthisie, ses signes peuvent être moins significatifs encore et consister simplement en vomissements, somnolence, coma. C'est la forme asthénique ou torpide de la méningite tuberculeuse secondaire.

Il est vrai que dans d'autres cas, d'ailleurs rares, la maladie peut se manifester par des phénomènes très bruyants d'agitation et de délire. Le malade s'emporte, déchire ses vêtements, frappe et brise les meubles. On peut le prendre pour un fou atteint d'un accès de manie et le mener dans un asile. C'est la forme délirante de la méningo-tuberculose secondaire. Chantemesse a bien étudié cette forme et décrit quelques-unes de ses multiples variétés. Mais il n'est pas possible de comprendre dans une description générale les diverses espèces de troubles psychiques que peut faire naître la méningite tuberculeuse. « Chaque malade, dit Chantemesse, est susceptible d'offrir des idées délirantes qui s'éloignent notablement de celles qu'on a coutume d'observer. » Exceptionnellement on a vu des phénomènes délirants (délire de persécution, troubles affectifs et intellectuels divers) précéder, à titre de prodromes, l'invasion de la méningite tuberculeuse de l'adulte.

On peut signaler encore une forme apoplectique et une forme tétanique

débutant par le trismus [1]. Il existe enfin d'autres variétés cliniques très nombreuses en rapport avec les tendances réactionnelles du sujet frappé et avec la localisation des lésions méningées.

La multiplicité des variétés possibles de méningite tuberculeuse secondaire peut rendre le diagnostic difficile. « Souvent, dit Chantemesse, les manifestations méningées secondaires ont ceci de particulier : quelles que soient les anomalies de leur mode de début ou d'évolution, leur diagnostic est posé moins encore par l'examen des symptômes qu'elles commandent directement que par l'auscultation attentive du sujet qui les porte. »

Au point de vue anatomo-pathologique, la lésion méningée consiste souvent en une éruption granuleuse de la pie-mère accompagnée ou non d'une réaction inflammatoire très peu marquée : c'est plutôt de la tuberculose méningée que de la méningite tuberculeuse.

Méningite tuberculeuse cérébro-spinale. — Nous avons dit combien était fréquente la coexistence des lésions tuberculeuses spinales et encéphaliques. D'ordinaire les symptômes spinaux sont peu bruyants et demeurent au second plan; mais il peut n'en pas être ainsi. La contracture des muscles du dos et du tronc, les douleurs rachidiennes, l'hyperesthésie cutanée, les troubles vésicaux, la parésie des membres inférieurs, etc., décèlent alors plus ou moins clairement la participation effective de l'axe spinal. On a signalé des cas (Le Bouteiller, Châteaufort) dans lesquels la méningite tuberculeuse a été d'abord spinale, puis encéphalique.

Méningite de la convexité. — L'expression symptomatique de la méningite, lorsque les lésions prédominent à la convexité des hémisphères, peut présenter des caractères spéciaux permettant de discerner cette localisation particulière. En effet, les éléments de la symptomatologie corticale (délire, agitation, contractures, convulsions, céphalée) prédominent, tandis que les signes basilaires (ralentissement du pouls, troubles de la respiration, paralysies des nerfs crâniens) sont nuls ou atténués.

Méningites partielles. — Les méningites partielles sont surtout fréquentes chez l'adulte et prédominantes à la convexité des hémisphères. Leur description clinique a été bien synthétisée par E. Dupré [2] dans d'excellents termes : « Ces formes partielles ont une symptomatologie fort irrégulière, caractérisée par l'ensemble des phénomènes généraux de l'affection (fièvre, céphalée, vomissements, constipation, etc.), et l'apparition de phénomènes locaux, commandés par le siège de la lésion. Ceux-ci évoluent sur place, suivant les lois ordinaires de la symptomatologie des lésions corticales localisées d'une part, et des lésions méningitiques d'autre part. En effet, entre les signes périphériques et le siège de la lésion centrale, existe l'étroite corrélation que la doctrine des localisations cérébrales a depuis longtemps établie, et que Landouzy [3] a le premier appliquée à l'interprétation des symptômes de la méningite tuberculeuse ; et, d'autre part, à la période d'excitation tonique et clonique succède la période de paralysie. C'est ainsi que la méningite tuberculeuse en plaques, qui inté-

(1) Boix, *Rev. de médecine,* mai 1895.
(2) E. Dupré, *loc. cit.*
(3) Landouzy, Convulsions et paralysies liées aux méningo-encéphalites fronto-pariétales. *Thèse de Paris,* 1876.

resse le plus souvent la zone rolandique, détermine une succession de signes d'épilepsie partielle et de signes de paralysie localisés sur le même territoire fonctionnel. Sans insister sur les différentes variétés de ces méningites partielles, je rappelle, à cause de leur importance et de leur intérêt clinique, les localisations de la lésion aux circonvolutions fronto-pariétales ascendantes, au lobule du pli courbe (ptosis), à la circonvolution de Broca (aphasie), au lobule paracentral. Cette dernière variété est souvent bilatérale et exclusivement limitée de chaque côté de ce petit territoire de l'artère cérébrale antérieure : elle entraîne une monoplégie crurale, ou une paraplégie qui peut simuler une lésion transverse de la moelle. La méningite tuberculeuse peut se localiser aussi aux méninges spinales et engendrer une symptomatologie médullaire, sur laquelle il est inutile d'insister (forme spinale). Les îlots de méningite tuberculeuse qui entourent les tubercules superficiels de l'encéphale se traduisent cliniquement par l'adjonction au syndrome antérieur des tumeurs cérébrales de la fièvre et de signes plus marqués d'excitation localisée. Le processus morbide entre alors dans une phase aiguë et critique. »

Diagnostic. — Le diagnostic de la méningite tuberculeuse est loin d'être toujours facile, même lorsqu'on observe les malades pendant l'une des trois périodes de la maladie confirmée. On le comprendra aisément, si l'on songe d'abord au nombre considérable d'affections diverses susceptibles de provoquer l'ensemble des réactions morbides d'ordre encéphalique, auxquelles E. Dupré a appliqué le nom de *méningisme*. La méningite tuberculeuse peut aussi, quoique plus rarement que les méningites aiguës, rester latente ou ne se révéler que par des symptômes vagues et ambigus par suite de leur enchaînement irrégulier. On peut donc être dans l'erreur soit en qualifiant de méningite tuberculeuse une affection dont la curabilité possible vient donner ultérieurement un démenti formel au diagnostic et au pronostic, soit en méconnaissant la maladie. La multiplicité des formes de la méningite tuberculeuse ajoute encore aux difficultés du diagnostic. Il faut donc, en général, être assez réservé et surseoir souvent à l'énoncé immédiat et brutal de ce diagnostic, avant d'avoir en mains les preuves les plus décisives de sa réalité. En tout cas il sera bon de faire à son sujet quelques restrictions prudentes et de ne point détruire d'emblée les espérances des familles. Il arrivera parfois au médecin de bénéficier de cette légitime prudence. Néanmoins il faut tâcher de fixer le diagnostic le plus tôt possible. Or il ne peut être fait qu'après l'apparition des signes de la maladie confirmée. A la période prodromique, le soupçon d'une méningite tuberculeuse peut certainement s'éveiller, mais son affirmation ne peut jamais être émise avec une entière certitude.

Les développements dans lesquels nous sommes entrés sur la symptomatologie nous dispensent d'insister longuement sur les éléments généraux du diagnostic. Les plus importants sont : la triade symptomatique (céphalalgie, vomissements, constipation); la fièvre rémittente; la raideur de la nuque; le ralentissement et l'irrégularité initiale du pouls; les troubles de la respiration; les troubles oculaires; les convulsions, contractures et paralysies et les troubles intellectuels progressifs qui aboutissent peu à peu et après des alter-

natives variées, à la somnolence et au coma. Il faut tenir grand compte de la marche subaiguë de l'affection.

Comme il n'y a pas de signes pathognomoniques, il importe de se rappeler la remarque suivante de Dance, citée par Archambault : « Tous les symptômes sont nécessaires pour s'éloigner de l'erreur et s'approcher de la vérité. On ne doit pas les considérer isolément et donner à quelques-uns une valeur absolue. Il faut, au contraire, les apprécier collectivement et dans toutes leurs phases, toutes leurs modifications, depuis leur invasion jusqu'à la fin de la maladie. »

Il est conforme à la réalité des faits, en même temps que commode au point de vue descriptif, de considérer le diagnostic différentiel de la méningite tuberculeuse aux différents âges, chez le nouveau-né, chez l'enfant, chez l'adulte et chez le vieillard. Il est bon de remarquer cependant que ce classement n'a rien d'absolu ; car une même maladie, comme la méningite aiguë par exemple, pouvant survenir à tous les âges, devra toujours être l'objet d'un diagnostic différentiel avec la méningite tuberculeuse. Nous envisagerons ce diagnostic à l'âge où il est le plus habituel d'avoir à le faire, et, si nous ne le mentionnons plus à un autre âge, ce ne sera pas parce qu'il ne doit pas être posé, mais seulement parce que nous en aurons dit antérieurement tout ce qu'il y a à en dire. A moins d'avoir recours à des répétitions fastidieuses et inutiles, on ne peut éviter cet inconvénient du mode de groupement, qu'à l'exemple de plusieurs auteurs nous avons adopté.

Diagnostic différentiel. — A. *Chez le nouveau-né.* — A cet âge, la méningite tuberculeuse est très rare. Les convulsions et les vomissements sont des symptômes banaux qui peuvent exister isolément ou simultanément, mais qui sont souvent provoqués par des causes peu importantes. Leur origine méningée est certainement la plus rare.

Certaines formes de *gastro-entérite infantile* peuvent, en raison des vomissements, de l'amaigrissement, des irrégularités du pouls et de la respiration, des crises convulsives plus ou moins répétées qu'elles provoquent, ainsi que des cris aigus dus aux coliques et de l'état parétique, presque comateux, auxquels tous ces troubles aboutissent, éveiller le soupçon d'une méningite. C'est la diarrhée, le ballonnement du ventre, l'atrepsie rapide et l'état cholériforme terminal qui permettront de rejeter cette hypothèse, si rarement acceptable à cet âge. De plus, la dépression des fontanelles et des sutures fibreuses du crâne, qui traduit la déperdition aqueuse dans les entérites graves, contraste nettement avec le gonflement accompagné de battements et la fluctuation de la grande fontanelle, signalée avec raison comme un signe fréquent de la méningite infantile.

Le *rachitisme*, à sa première période, a pu provoquer des troubles analogues à ceux de la méningite tuberculeuse. L'examen du squelette et l'évolution des accidents d'une part, d'autre part l'absence d'un ensemble véritablement explicite de symptômes méningitiques, constitueront les caractères distinctifs essentiels.

Plus difficile, sans doute, est le diagnostic avec le méningisme réflexe déterminé par l'helminthiase et les accidents de la dentition laborieuse.

Avec l'*helminthiase*, les caractères communs sont : les convulsions, la con-

stipation, parfois des vomissements et des cris spontanés, la dilatation pupillaire, le ralentissement avec irrégularité du pouls. Les caractères différentiels consistent dans l'absence habituelle de la céphalalgie, l'apyrexie, l'existence antérieure d'une élimination vermineuse, la facilité avec laquelle la constipation cède aux évacuants, et surtout l'effet du traitement anthelminthique, auquel il ne faut pas hésiter à recourir en présence d'un syndrome méningitique suspect chez le jeune enfant. Ce traitement amène, en même temps que l'évacuation des parasites, la suppression du syndrome.

Dans la *dentition laborieuse*, les caractères communs sont : les vomissements, la constipation, les changements de coloration du visage, l'expression hostile du regard, l'agitation et les cris aigus spontanés dus à l'odontalgie, alternant avec l'assoupissement, quelquefois les convulsions. Mais l'examen de la bouche, le siège précis de la douleur indiqué par les gestes de l'enfant, la limitation de la rougeur à l'une des joues, la facilité avec laquelle le moindre laxatif a raison de la constipation, l'absence des troubles du pouls et de la respiration, constituent les éléments différentiels.

L'*hémorrhagie méningée sus-arachnoïdienne* des nouveau-nés se révèle par des phénomènes convulsifs, paralytiques ou comateux très susceptibles de prêter à équivoque. Le diagnostic d'hémorrhagie méningée s'appuiera sur le début très précoce (premières heures ou premiers jours de la vie) et brusque des accidents, sur leur étiologie obstétricale (accouchements laborieux, application de forceps, etc.), sur l'évolution très rapidement progressive et grave des symptômes et l'absence fréquente, au moins au début, de la fièvre.

B. *Chez l'enfant.* — Ce que nous avons dit à propos du nouveau-né, sur la facilité avec laquelle les moindres causes morbides provoquent des crises de *convulsions essentielles* (*éclampsie infantile*), s'applique encore à la première enfance. Ces convulsions font naturellement penser à la méningite. Mais le diagnostic sera facile en se fondant sur les caractères tirés du pouls, sur la fugacité des crises et le retour à la santé dans l'intervalle des accès, enfin sur la découverte de la cause qui a provoqué la décharge nerveuse.

L'*hystérie* chez l'enfant, ainsi d'ailleurs que chez l'adulte, peut donner parfois naissance à un syndrome simulateur de la méningite. Le médecin se basera, pour établir la distinction, sur l'hérédité et les antécédents névropathiques du sujet, sur la forme et l'évolution des accidents (début ou terminaison souvent brusques), sur l'analyse des symptômes sur la recherche des stigmates hystériques et sur l'apyrexie habituelle.

La *syphilis héréditaire* peut réaliser le syndrome méningitique. C'est une éventualité plutôt rare, mais avec laquelle le médecin doit cependant toujours compter, s'il ne veut pas perdre une des rares occasions qui lui soient données d'agir par un traitement efficace. La méningite syphilitique sera soupçonnée en raison des considérations tirées de l'hérédité syphilitique connue ou probable de l'enfant, et surtout de l'existence actuelle ou passée de stigmates spécifiques (lésions osseuses, cutanées, muqueuses; lésions des lèvres, de l'anus, des testicules).

Les *accidents cérébraux survenant au cours de certaines maladies aiguës* (rougeole, variole, scarlatine, fièvre typhoïde, pneumonie, pyohémie, endocardite

infectieuse), notamment dès leur début, peuvent simuler très exactement la méningite. Ce sont les conditions étiologiques (contagion, épidémicité) et les manifestations caractéristiques de la pyrexie (évolution, courbe thermique, exanthèmes) qui, jointes à l'apparition de symptômes, anormaux ou contradictoires dans l'hypothèse d'une méningite, feront la base de l'interprétation diagnostique.

Une place à part parmi les pseudo-méningites d'origine infectieuse doit être réservée à la *pseudo-méningite pneumonique*. Il n'est pas rare chez l'enfant de voir la pneumonie, et particulièrement la pneumonie du sommet, éveiller, par une action encore inconnue (toxique ou réflexe), une réaction cérébrale susceptible de simuler jusque dans ses détails la méningite tuberculeuse. Rien ne manque, semble-t-il, au tableau clinique ; on y trouve, comme dans une observation d'André Bergé, les vomissements, la constipation, la raideur de la nuque, le délire, la somnolence et le coma entrecoupés de cris aigus hydrencéphaliques, enfin la courbe thermique classique de la méningite tuberculeuse avec son abaissement de température à la période moyenne de la maladie, et son ascension terminale ultime. L'ensemble symptomatique peut être si net que le diagnostic de méningite tuberculeuse ne fait pas de doute et la pneumonie est méconnue. L'autopsie, comme il arriva dans l'observation citée, la révèle et montre l'intégrité absolue des méninges. On ne peut même pas accuser l'action directe du pneumocoque sur les méninges. Car, dans le cas de Bergé, l'examen bactériologique de la sérosité méningée a été négatif. C'est la preuve qu'il existe, au cours de la pneumonie, outre la méningite vraie, due à l'action du microbe, une pseudo-méningite dont la nature (toxique ou réflexe) n'est d'ailleurs pas encore élucidée.

On voit combien peut être délicat le diagnostic de la méningite tuberculeuse avec cette forme cérébrale de la pneumonie. Il doit être fait avec la pseudo-méningite et avec la méningite vraie pneumococcique. Pour l'établir, on se basera principalement sur l'existence de la pneumonie, qui devra toujours être recherchée ; puis on tiendra compte de toutes les différences qu'on pourra relever dans la symptomatologie et l'évolution de l'affection, comparée à la symptomatologie et à l'évolution ordinaire de la méningite tuberculeuse.

On devra « suivre attentivement l'évolution morbide, la relation réciproque et l'ordre de succession des accidents, et examiner le nez, les oreilles des petits malades, afin d'y rechercher les foyers de suppuration pneumococcique d'où pourrait procéder directement l'infection méningée, parallèlement à l'infection pulmonaire. Les effets du traitement, parfois rapidement heureux en cas de fausse méningite, concourront à l'édification du diagnostic et du pronostic. » (Dupré.)

La *sclérose cérébrale* peut, chez les enfants en bas âge, réaliser, dans certaines de ses variétés, un ensemble clinique qui rappelle la méningite. Mais l'évolution des accidents est plutôt chronique qu'aiguë ; les phénomènes convulsifs ou paralytiques sont le plus souvent limités à un côté du corps ; ils se montrent par accès ; il n'y a pas de fièvre ; enfin, l'origine cérébrale est encore démontrée par l'athétose, par la contracture et l'atrophie qui peuvent consécutivement survenir.

Certaines formes de *torticolis* devront encore être distinguées.

C. *Chez l'adulte.* — L'expression symptomatique de la méningite tuberculeuse se rapproche naturellement beaucoup de celle des *méningites aiguës* produites par des microbes pathogènes autres que le bacille de Koch. Pour résoudre ce problème, parfois délicat, qui peut se poser d'ailleurs à tous les âges, il faudra tenir compte, d'une part, de l'hérédité tuberculeuse possible du malade, de l'existence actuelle ou ancienne d'une lésion tuberculeuse (affections osseuses ou articulaires, tuberculose pulmonaire ou pleurale, tuberculose génitale, abcès froids, etc.), de l'habitus général du sujet (anémie et amaigrissement suspects), d'autre part, de la coexistence de certaines lésions susceptibles d'être le point de départ d'une méningite aiguë (traumatisme, otites, etc.), ou de certaines causes étiologiques (épidémie régnante de méningite cérébro-spinale). On considérera enfin les caractères divergents des deux ordres de méningites : les méningites non spécifiques ont un début plus brusque, la fièvre y est très élevée et continue, le délire est plus précoce et plus violent, la céphalalgie est plus intense, les convulsions surviennent plus tôt. Bref, la maladie a une allure générale plus aiguë, plus vive, une durée plus courte et, dès son invasion, donne l'impression d'une gravité plus immédiate. « Quelque pâle que soit une méningite aiguë franche, rarement vous verrez son expression symptomatique tomber au niveau de celle de la méningite tuberculeuse » (Archambault). Ajoutons que le mode de groupement des symptômes et la succession des périodes sont aussi nettement différents.

On sait que la constatation par l'ophthalmoscope de granulations tuberculeuses de la choroïde peut être considéré comme un signe presque pathognomonique de la méningite tuberculeuse, lorsqu'il coïncide avec le syndrome méningitique. Il y aurait lieu, dans un cas douteux, de faire intervenir ce mode d'exploration. Il faut être pourtant prévenu que les difficultés de cet examen restreignent considérablement son application dans la pratique courante.

Les *tubercules cérébraux* donnent naissance à des symptômes souvent partiels, en rapport avec leur localisation corticale. Ils déterminent des crises d'épilepsie jacksonienne à forme hémiplégique ou monoplégique, des vomissements. Ils affectent une marche chronique avec temps d'arrêt souvent très prolongés. D'ailleurs, ils peuvent déterminer des poussées de méningite vraie, avec tout le cortège habituel des symptômes (céphalalgie, vomissements, constipation, etc.).

Chez l'adulte comme chez l'enfant on peut observer des *accidents cérébraux à forme méningitique dans les maladies aiguës* (pneumonie, fièvre typhoïde, etc.). Nous ne reviendrons pas sur ce que nous en avons déjà dit. Mais il faut ajouter à notre énumération antérieure les maladies, dans lesquelles ces troubles se rencontrent.

a. La *fièvre typhoïde.* Cette maladie se reconnaîtra à ses prodromes, aux épistaxis fréquentes, au ballonnement du ventre, à la diarrhée caractéristique, à la rareté des vomissements, à l'aspect de la langue, aux taches rosées, au cycle fébrile, à la fréquence et au dicrotisme du pouls, et à l'hypertrophie splénique.

b. La *grippe* pourra être soupçonnée en raison de la constitution épidémique

régnante. Elle sera distinguée par ses phénomènes pulmonaires quand ils existent, son évolution morbide, et sa courbe thermique.

c. L'*impaludisme*, dans certaines de ses formes nerveuses, a besoin d'être différencié. Il le sera en raison des antécédents impaludiques du malade, de l'hypertrophie splénique, et des heureux effets du traitement quinique.

d. Le *rhumatisme cérébral* est si étroitement lié aux manifestations articulaires du rhumatisme aigu, que cette relation seule suffira le plus souvent à fixer le diagnostic. On serait aidé d'ailleurs par la considération des antécédents rhumatismaux (hérédité, attaques antérieures), par l'observation de la courbe thermique, du mode d'invasion et par l'action spécifique du salicylate de soude.

e. L'*embarras gastrique* offre comme signes communs, susceptibles d'induire en erreur : la céphalalgie, les vomissements, la constipation. Mais le début de l'affection chez un sujet en pleine santé, l'absence de prodromes, le caractère nauséeux des vomissements, la facilité avec laquelle cède la constipation, l'état gastrique traduit par l'état saburral de la langue, la bouche mauvaise, amère, la perte de l'appétit, permettent dès le début un diagnostic, qui d'ailleurs serait vite établi à cause de la bénignité de l'affection.

L'*urémie*, dans sa forme pseudo-méningitique, peut simuler assez exactement la méningite. Aussi l'examen de l'urine ne devra-t-il jamais être négligé. Dans l'espèce, le résultat en est capital. Mais on peut encore trouver dans les convulsions prédominantes, l'hypothermie et l'évolution des accidents, des éléments différentiels importants.

Le *delirium tremens* ne prête que médiocrement à la confusion. Le délire violent spécial, les hallucinations terrifiantes, le tremblement, les sueurs profuses, tous ces caractères, joints à la connaissance des habitudes éthyliques du malade, suffisent à établir le diagnostic.

Nous ne citons que pour mémoire ici les *accidents cérébraux d'origine toxique* : intoxication par l'opium, la belladone, l'aconit, etc. En effet, de tels accidents sont rares ; ils s'accompagnent des signes propres à chacune de ces intoxications. L'anamnèse d'ailleurs pourra révéler l'ingestion des poisons, effectuée accidentellement, en vue du suicide ou dans un but thérapeutique.

D. *Chez le vieillard*, il n'y a pas d'affections simulatrices particulières. Nous nous contenterons de rappeler que la méningite tuberculeuse, d'ailleurs très rare à cet âge, évolue souvent d'une façon plus insidieuse et plus torpide et qu'elle a par conséquent plus de chances d'être méconnue ou de passer inaperçue.

Après qu'on a établi avec certitude le diagnostic de méningite tuberculeuse, peut-on, sur l'existence exclusive ou la prédominance de certains symptômes, baser une appréciation légitime de la distribution topographique des lésions ? Sans doute, dans quelques cas, en s'appuyant sur les notions anatomiques et physiologiques, en appliquant à l'étude de la maladie qui nous occupe les données fournies par la connaissance des localisations cérébrales, on peut arriver au diagnostic topographique des lésions. En présence de troubles surtout hémiplégiques, on pourra penser à la prédominance unilatérale de la méningite ; on pourra aussi supposer, en se basant sur des considérations déjà notées, la prédominance à la base ou à la convexité. Ces hypothèses ne

doivent être émises qu'avec la plus grande réserve : elles sont souvent démenties par les faits. Car, s'il est exact que beaucoup de symptômes d'excitation ou de paralysie, dans les méningites, dérivent de l'excitation directe des troncs nerveux ou des centres psycho-moteurs, on sait aussi que les mêmes symptômes peuvent être provoqués par de simples troubles circulatoires, et par des actions réflexes plus ou moins diffuses.

Pronostic. — La méningite tuberculeuse se termine d'une façon presque constante par la mort. Nous avons déjà dit plus haut ce qu'il fallait penser des cas dans lesquels on avait signalé la guérison, quoique l'ensemble symptomatique observé eût été bien manifestement celui de la méningite tuberculeuse. Nous savons que cet ensemble symptomatique peut être très exactement simulé, soit par la syphilis cérébro-méningée (Dreyfus), soit par les pseudo-méningites infectieuses, réflexes ou autres. Les observations de guérison de méningite tuberculeuse prêtent largement le flanc à la critique; nous ne pouvons leur accorder grande créance.

Cependant ces réflexions ne s'appliquent qu'à la méningite tuberculeuse généralisée commune, car il existe quelques cas authentiques de guérison se rapportant à la méningite tuberculeuse circonscrite et localisée. Telles sont, par exemple, les observations de Rilliet et de Cadet de Gassicourt [1]. Le malade de Rilliet, après avoir présenté les signes classiques de la méningite tuberculeuse, vit tous les symptômes disparaître, la guérison complète se faire en soixante-six jours et se maintenir durant cinq ans et demi, après quoi survint une nouvelle méningite qui détermina la mort en treize jours. A l'autopsie, on trouva deux ordres de lésions tuberculeuses : les lésions récentes caractéristiques de la méningite tuberculeuse ordinaire, et des lésions anciennes consistant en une masse tuberculeuse de 1 centimètre de longueur sur 4 millimètres d'épaisseur et ayant subi partiellement la régression fibreuse. Dans le cas de Cadet de Gassicourt il s'agit d'un malade dont les symptômes méningitiques se calmèrent au bout de vingt-trois jours et dont la guérison parut complète pendant deux mois et demi. Puis, il fut repris d'une poussée de méningite et succomba à une diphthérie intercurrente. On trouva à l'autopsie un tubercule du cervelet gros comme un œuf et des lésions méningées anciennes et récentes.

En raison même de la fatalité du pronostic, il n'est peut-être pas inutile de recommander au médecin de ne mettre aucune hâte dans l'affirmation d'un diagnostic dont la signification est si grave. Car ce diagnostic, malgré l'analyse la plus soigneuse des symptômes, peut se trouver en défaut. Il faut enfin toujours « se défier de cette apparence de guérison, familière à la méningite, et ne pas donner, le diagnostic étant certain, un espoir qui ne doit pas se réaliser » (Rilliet et Barthez).

Il est généralement aisé, vu l'évolution assez régulière de la maladie, de prévoir la mort imminente. L'hyperthermie, les sueurs profuses, la cyanose, le regard terne et l'aspect vitreux de la cornée en sont les meilleurs signes. Il ne faut pas, à ce point de vue, faire fonds sur le coma, car on voit quelquefois les enfants se réveiller d'un coma profond pour reprendre en partie connaissance et vivre quelques jours encore.

[1] RILLIET, BARTHEZ et SANNÉ, *Traité des maladies des enfants.*

Traitement. — **Traitement curatif.** — Il n'existe pas de médication efficace contre la méningite tuberculeuse. Le mieux qu'on puisse faire, c'est de ne pas agir par un traitement qui, d'une part, contribuerait à débiliter le malade et d'autre part pourrait ajouter à ses souffrances. Aussi faut-il proscrire avec soin les moyens dits énergiques, tels que les saignées générales ou locales, les moxas, les sétons et les révulsifs (vésicatoires, huile de croton, etc.). La médication devra être purement symptomatique. Les lotions ou affusions froides sur la tête pourront être employées pour modérer la céphalalgie. On opposera : à la fièvre, les antipyrétiques usuels (antipyrine, sulfate de quinine) ; à l'agitation et à l'insomnie, les hypnotiques et les narcotiques (chloral, opium, bromures alcalins, etc.) ; à la constipation, les purgatifs (calomel, drastiques). Dans certains cas d'excitation cérébrale intense ou d'hyperthermie excessive, l'hydrothérapie froide pourra être utilement employée. Il faut bien reconnaître que, même si l'on se borne à l'espoir modeste de combattre ou d'atténuer les symptômes principaux de la maladie, on est loin d'obtenir toujours l'effet désiré. Il importe d'être bien prévenu des multiples déceptions qu'on peut éprouver de ce chef.

L'iodure de sodium ou de potassium, le calomel à doses fractionnées, sont d'ordinaire prescrits. Il n'y a rien à dire d'ailleurs de tous les autres médicaments conseillés par divers praticiens : les préparations de valériane, le musc, les diurétiques, etc., etc.

Il faut considérer comme rationnel l'essai qu'on peut faire des médicaments antiphymiques employés actuellement en injections sous-cutanées, tels que le gaïacol, la créosote, l'iodoforme.

Dans une maladie aussi fatale que la méningite tuberculeuse, le seul espoir que le médecin puisse conserver, c'est celui d'avoir fait un faux diagnostic. Aussi sera-t-il indiqué d'essayer la médication antisyphilitique, sous sa forme mixte et intensive. Il est à supposer qu'on en pourrait quelque jour tirer bénéfice. En tout cas il n'est jamais irrationnel de la mettre en œuvre.

On veillera aux divers soins d'hygiène. On alimentera le malade le plus possible et on le laissera reposer dans le silence et l'obscurité.

Prophylaxie. — Il y a une double indication prophylactique : 1° éviter la contagion tuberculeuse à l'enfant; 2° le placer dans les meilleures conditions de santé physiques pour résister à cette contagion.

Si le médecin est ici impuissant pour guérir, il faut affirmer qu'il peut beaucoup, dans certaines circonstances, pour prévenir. Les principales mesures d'hygiène qu'il devra prendre n'ont d'ailleurs rien de spécial à la méningite tuberculeuse. Elles visent la tuberculose dans toutes ses manifestations. Il faudra, dans les familles de tuberculeux, veiller avec le plus grand soin à la désinfection des crachats virulents qui sont la source ordinaire de la contagion. Il faudra défendre formellement aux malades de cracher ailleurs que dans des crachoirs disposés à cet effet. On pourra même, si la chose est possible, pratiquer l'isolement des enfants. On devra veiller à l'observation scrupuleuse des règles générales d'hygiène relatives à l'habitation. Les enfants de tuberculeux seront l'objet d'une sollicitude particulière; on prolongera l'allaitement par une bonne nourrice jusqu'au maximum du terme ordinaire, quinze à dix-huit mois (Jaccoud). On les mettra dans des conditions d'hygiène spéciales : on s'at-

tachera à les développer physiquement (hydrothérapie, vie à la campagne, exercices physiques, etc.); on leur évitera la fatigue et les veilles. Enfin on es soumettra à un régime cérébral particulier, de façon à leur épargner les efforts intellectuels prolongés ou précoces, et le surmenage. L'emploi des préparations ferrugineuses, iodées, de l'huile de foie de morue, les frictions sèches de la peau trouveront aussi leur indication. On proscrira naturellement avec soin tous les excitants cérébraux (alcools, vin en excès, thé, café, etc.).

CHAPITRE III

HÉMORRHAGIES MÉNINGÉES

On désigne sous le nom d'hémorrhagie méningée ou d'apoplexie méningée tout épanchement de sang qui s'effectue à la surface de l'une quelconque des membranes d'enveloppe de l'encéphale ou de la moelle. On comprend donc sous ce terme toutes les hémorrhagies qui se font, soit dans la cavité crânienne, soit dans la cavité rachidienne, en dehors de la substance nerveuse encéphalique ou médullaire. Le siège de l'épanchement sanguin peut être très différent. Aussi est-il important d'établir tout de suite des divisions dans un sujet aussi complexe. Il faut distinguer tout d'abord les hémorrhagies intra-crâniennes et les hémorrhagies intra-rachidiennes. Ces dernières appartiennent à la pathologie médullaire : nous n'avons pas à nous en occuper ici. Nous n'envisagerons que les méningorrhagies intra-crâniennes.

Parmi celles-ci, il y a lieu de distinguer en premier lieu une variété particulière d'hémorrhagie méningée, qui se rattache à une affection bien définie de la dure-mère, l'inflammation chronique de cette membrane. La pachyméningite crânienne a une histoire tout à fait autonome. L'hémorrhagie méningée qu'elle détermine et qui s'effectue dans l'épaisseur de la dure-mère ou plutôt dans l'épaisseur des fausses membranes qui la doublent, est liée à son développement et fait partie de son évolution. Cette hémorrhagie méningée n'étant qu'un épisode au cours de la pachyméningite chronique, nous ne distrairons pas son histoire de celle du processus inflammatoire qui lui donne naissance. Ce complexus pathologique est désigné sous la dénomination compréhensive de *pachyméningite hémorrhagique*. Les noms d'*hématome de la dure-mère*, d'*hémorrhagie méningée secondaire* lui sont encore souvent appliqués.

Les autres méningorrhagies sont primitives, en ce sens qu'elles ne sont point précédées d'altérations préparatoires étendues des méninges. Elles résultent évidemment de ruptures vasculaires qui ont pu être préparées ou provoquées par certaines lésions; mais ces lésions sont le plus souvent localisées et ne relèvent pas d'un processus pathologique spécial.

Les hémorrhagies méningées se font donc en différents points des méninges. Elles peuvent être :

1° *Extra-dure-mériennes*, c'est-à-dire situées entre la face interne du crâne et la dure-mère, qui se trouve alors plus ou moins largement décollée. C'est là le *céphalhématome interne*.

2° *Intra-dure-mériennes*, c'est-à-dire situées dans l'épaisseur de la dure-mère. Cette variété n'est jamais primitive. Elle n'existe pas en dehors d'un certain degré d'inflammation dure-mérienne ayant abouti à la production de fausses membranes, entre les feuillets desquelles se fait l'hémorrhagie. C'est précisément l'affection que nous venons d'isoler sous le nom de pachyméningite hémorrhagique.

3° *Intra-arachnoïdiennes ou sus-arachnoïdiennes*. Ce sont les hémorrhagies effectuées dans la grande cavité arachnoïdienne, au-dessus de l'arachnoïde, entre celle-ci et la dure-mère. La dénomination d'intra-arachnoïdienne serait légitime si l'on admettait encore aujourd'hui l'existence de deux feuillets bien distincts à l'arachnoïde, l'un viscéral recouvrant la pie-mère et l'autre pariétal accolé à la dure-mère. Le premier feuillet est bien réel, mais le second n'est que virtuel, puisqu'il consiste exclusivement en une mince couche cellulaire endothéliale qui tapisse la dure-mère. C'est pourquoi la dénomination d'hémorrhagie sus-arachnoïdienne convient mieux à cette variété d'hémorrhagie, quoiqu'elle soit trop compréhensive et puisse aussi s'appliquer à l'hématome de la dure-mère et au céphalhématome.

4° *Sous-arachnoïdiennes* (hémorrhagies extra-arachnoïdiennes viscérales). Ce sont les hémorrhagies effectuées entre l'arachnoïde et la surface cérébrale. Elles peuvent occuper les espaces sous-arachnoïdiens, les mailles de la pie-mère ou l'espace compris entre la pie-mère et la substance nerveuse encéphalique. Il n'y a pas lieu de distinguer ces variétés de siège de l'épanchement, car l'extravasation sanguine se fait souvent simultanément en ces divers points.

5° *Ventriculaires*. Ce sont les hémorrhagies effectuées dans les ventricules cérébraux.

6° *Mixtes*. Ce sont les hémorrhagies effectuées à la fois au-dessous et au-dessus de l'arachnoïde, ou en même temps dans les ventricules et en dehors de la substance cérébrale, ou encore à la fois sous-arachnoïdiennes et sus-arachnoïdiennes.

On pourrait encore décrire certaines variétés topographiques d'hémorrhagies méningées telles que l'hémorrhagie localisée au bulbe, au cervelet, etc. Mais, sans méconnaître que ces divisions peuvent, dans certains cas, être légitimées par l'existence de quelques symptômes particuliers, il n'y a pas lieu de leur accorder une description spéciale.

Historique. — L'histoire des hémorrhagies méningées a été longtemps confuse. Pour établir les distinctions bien nettes que nous avons indiquées plus haut, il a fallu de nombreux travaux. Ce sont surtout les hémorrhagies sus-arachnoïdiennes qui ont donné lieu aux plus grandes difficultés d'interprétation. Aussi est-ce l'histoire des théories émises sur l'origine de ces hémorrhagies qui tient le plus de place dans cet exposé historique.

On a désigné longtemps sous le nom d'apoplexie méningée toutes les affections caractérisées par un épanchement sanguin ou séreux des méninges ou des ventricules cérébraux; on comprenait même sous cette désignation

les apoplexies sans épanchement, caractérisées par des productions membraniformes à la surface de l'arachnoïde.

Morgagni avait observé que dans les hémorrhagies cérébrales le sang peut quelquefois s'épancher hors du tissu cérébral, soit dans les ventricules, soit dans les mailles de la pie-mère ou même dans la grande cavité arachnoïdienne. C'est Serres qui, le premier, en 1819, sépara nettement les hémorrhagies méningées des hémorrhagies cérébrales. Il en fit une description spéciale. Les conclusions de son travail furent adoptées par Rochoux, Rostan, Andral, etc. Puis, l'observation de divers cas d'hémorrhagies méningées fit naître des divergences entre les observateurs sur le siège précis de l'épanchement.

Certains auteurs (Rostan, Howship, Menière, Blandin), frappés de voir que les épanchements sanguins de la cavité arachnoïdienne restaient suspendus à la voûte crânienne sans se répandre dans les parties déclives, pensèrent qu'ils siégeaient entre la dure-mère et l'arachnoïde pariétale décollée. Les autres (Ribes, Rochoux, etc.), pensaient que l'épanchement siégeait dans la cavité de l'arachnoïde.

Baillarger (1837) [1] montra que le plus souvent l'épanchement sanguin siège dans la cavité arachnoïdienne et qu'il est entouré d'une fausse membrane qui l'enkyste. Il attribua cette fausse membrane à l'organisation de la zone périphérique du caillot. Son opinion fut alors presque unanimement adoptée (Lelut, Parchappe, Aubanel, Longet, Legendre, Rilliet et Barthez). Brunet [2] supposa que le caillot ne s'organisait pas lui-même, mais qu'il amenait une irritation de l'arachnoïde, par suite de laquelle se formait une membrane d'enkystement que les mouvements du cerveau empêchaient d'adhérer à l'arachnoïde. Calmeil pensait que la fluxion arachnoïdienne qui provoque l'épanchement, déterminait en même temps l'exsudation d'un blastème susceptible de produire l'enkystement.

Prus reconnut nettement la multiplicité possible du siège de l'épanchement et établit une distinction importante entre les hémorrhagies situées au-dessous du feuillet viscéral de l'arachnoïde (H. sous-arachnoïdiennes) et celles situées au-dessus, dans la cavité de la séreuse (H. intra-arachnoïdiennes).

On commença alors (Grisolle, Béhier) à soulever certaines objections à propos des hémorrhagies intra-arachnoïdiennes, au sujet de la nature des membranes qui enkystaient le caillot. A l'hypothèse de Baillarger, d'après laquelle les néo-membranes limitantes du caillot étaient consécutives à l'épanchement sanguin et résultaient de l'organisation de sa surface, on opposa l'opinion qu'elles préexistaient à cet épanchement et même qu'elles en étaient la cause déterminante. C'est Cruveilhier (1855) qui montra le premier la vérité de cette conception. En Allemagne Heschl (1851), puis surtout Virchow (1856), aboutirent aux mêmes conclusions. Virchow révéla le processus inflammatoire qui s'exerce au niveau du feuillet pariétal de l'arachnoïde, c'est-à-dire à la surface interne de la dure-mère. Il le désigna sous le nom de pachyméningite. Il montra que cette inflammation chronique aboutit à la production de membranes plus ou moins épaisses et étendues. Celles-ci présentent de nombreux vaisseaux

(1) Baillarger, Du siège de quelques hémorrhagies méningées. *Thèse de Paris*, 1837.

(2) Brunet, Recherches sur les néo-membranes et les kystes de l'arachnoïde. *Thèse de Paris*, 1852.

très fragiles, dont la rupture fréquente donne secondairement naissance à des foyers hémorrhagiques enkystés d'emblée par les feuillets membraneux entre lesquels le sang s'est déversé. Ces idées furent adoptées et confirmées par Hasse, Schuberg, Guido, Weber, Charcot et Vulpian (1860), Lancereaux [1].

Huguenin [2] et quelques autres observateurs (Wiglesworth) sont cependant revenus en partie à l'opinion de Baillarger : ils supposent que l'hémorrhagie est primitive et qu'elle détermine une irritation de la dure-mère amenant la production des premières fausses membranes enkystantes. Plus tard ces membranes vascularisées peuvent à leur tour être l'origine de nouveaux foyers hémorrhagiques enkystés d'emblée. Il semble bien que cette théorie ne doive s'appliquer qu'à quelques faits absolument exceptionnels.

HÉMORRHAGIES MÉNINGÉES SECONDAIRES.

Les hémorrhagies méningées secondaires sont liées à l'inflammation chronique de la dure-mère. Celle-ci prépare les ruptures vasculaires qui entraînent les épanchements sanguins.

Les lésions inflammatoires de la dure-mère siègent le plus souvent à la face interne de cette membrane : c'est au moins là qu'elles sont prédominantes. Aussi est-ce la pachyméningite interne qu'on désigne couramment sous la dénomination abrégée de pachyméningite. L'inflammation peut pourtant siéger à la face externe : c'est là un fait rare dont nous dirons quelques mots. Cette localisation inflammatoire est désignée sous le nom de pachyméningite externe ou de scléro-méningite.

PACHYMÉNINGITE HÉMORRHAGIQUE

Définition. — L'inflammation chronique de la dure-mère, qui est la cause principale des épanchements sanguins sus-arachnoïdiens, est une pachyméningite interne : elle siège à la face interne de la membrane. On la désigne souvent, en raison de sa manifestation la plus saillante, sous le nom d'hématome de la dure-mère. C'est à cette méningorrhagie qu'on donnait autrefois le nom de intra-arachnoïdienne pariétale, lorsqu'on croyait qu'elle s'effectuait entre le feuillet pariétal de l'arachnoïde et la dure-mère.

Étiologie. — Parmi les causes de l'inflammation chronique de la dure-mère, la plus certaine et probablement la plus fréquente est l'action toxique exercée par l'alcool. Ce poison, dont la propriété sclérosante est bien connue, exerce son action au niveau des méninges et en particulier de la dure-mère, comme il l'exerce dans divers organes, par exemple dans le foie. Depuis longtemps déjà on avait noté, chez les individus frappés d'hématome de la dure-mère, des antécédents alcooliques.

Mais c'est Lancereaux surtout qui a bien fait voir le rôle de cette intoxication dans la genèse de la maladie. La preuve expérimentale de cette action a été donnée sur les chiens par Kremiansky et par Neumann. Il importe d'ob-

(1) LANCEREAUX, Des hémorrhagies méningées. *Arch. gén. de méd.*, 1862-1863.

(2) HUGUENIN, Entzündungen der Dura-Mater des Gehirns. *Zimssen's Handb. der spec. Path. u. Ther.* Leipzig, 1878.

server qu'en dehors de l'action lente exercée par l'alcool, il y a lieu aussi d'accuser cet agent de la production des ruptures vasculaires, par suite des poussées congestives qu'il détermine du côté des organes encéphaliques.

La pachyméningite se développe encore fréquemment chez les aliénés, en particulier chez les déments et les paralytiques généraux. C'est là un fait tout à fait avéré.

Les autres causes auxquelles on a, dans divers cas, rapporté l'inflammation chronique de la dure-mère sont moins bien établies. L'affection ayant été rencontrée chez des rhumatisants, on a été amené à penser que le rhumatisme et, d'une manière générale, la diathèse arthritique pouvait être une de ces causes. On a également incriminé l'influence de certaines maladies infectieuses (typhus, fièvres éruptives, érysipèle de la face).

Enfin le traumatisme a été souvent signalé. Il n'est pas douteux qu'il faille le compter parmi les causes provocatrices des ruptures vasculaires et des hémorrhagies dure-mériennes, mais il n'est pas prouvé qu'il soit une cause de l'inflammation dure-mérienne qui prépare ces hémorrhagies. Il faut donc le ranger parmi les causes occasionnelles qui déterminent les hématomes et dont les principales sont, en dehors de lui : les émotions vives, les accès de colère, l'ivresse, etc.

La pachyméningite est plus fréquente aux deux âges extrêmes de la vie, c'est-à-dire chez les enfants, pendant les quatre premières années et chez les vieillards. Elle atteint surtout les enfants débiles et cachectiques. Elle est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes.

Anatomie pathologique. — La pachyméningite est essentiellement caractérisée par l'épaississement de la dure-mère et la production à sa face interne de néo-membranes disposées sous forme de lamelles étendues ou de feuillets qui lui adhèrent. Ces feuillets sont plus ou moins épais et plus ou moins nombreux. Lorsque la pachyméningite est récente, les feuillets ainsi formés peuvent être très ténus, minces, transparents au point de passer inaperçus à un examen superficiel. Ils sont alors constitués par une matière amorphe qui englobe des cellules lymphatiques et des cellules conjonctives et qui est parcourue par des vaisseaux. Ils peuvent être épais, stratifiés et en nombre variable; il n'est pas rare de compter cinq ou six couches superposées; on en a noté jusqu'à vingt. Ils adhèrent lâchement à la dure-mère, à laquelle ils sont réunis par des tractus conjonctifs. Ces néo-membranes siègent surtout à la face convexe du crâne, de chaque côté de la faux du cerveau, dans les régions qui correspondent aux divisions de l'artère méningée moyenne (Lancereaux); leur existence à la base est tout à fait exceptionnelle. Il en est de même naturellement des foyers hémorrhagiques. Tous ces feuillets sont très vasculaires. Les vaisseaux qui les parcourent et qui proviennent de la dure-mère sont particulièrement fragiles. Quoique d'assez grand diamètre, ils ont, en effet, une constitution histologique qui les rapproche des capillaires. Ils ont une tunique interne et une tunique externe, mais pas de tunique moyenne; celle-ci n'est tout au moins représentée que par quelques fibres musculaires lisses, disséminées (Charcot et Vulpian). De plus, ces vaisseaux sont souvent frappés de dégénérescence et la membrane qui les supporte est loin d'avoir la consistance d'une membrane normale.

C'est à leur rupture qu'il faut rapporter les hémorrhagies presque constantes qui surviennent au cours de la pachyméningite. Le sang est versé en plus ou moins grande abondance entre les feuillets néo-membraneux, qu'il dissocie et entre lesquels il se trouve naturellement enkysté. L'épanchement se trouve donc accolé et suspendu à la dure-mère. La membrane qui l'enveloppe est libre de toute adhérence avec l'arachnoïde. Elle est du côté du cerveau lisse et unie comme un feuillet séreux. De là vient qu'on a pu penser autrefois qu'elle représentait le feuillet pariétal de l'arachnoïde.

Les foyers hémorrhagiques sont de toutes dimensions : les plus petits sont gros comme une lentille ou comme une tête d'épingle; les plus gros atteignent le volume d'un œuf de poule et au delà. Lorsqu'ils sont multiples, ils sont étagés entre les différents feuillets. Suivant la date de l'hémorrhagie on trouve, à l'autopsie, du sang liquide, ou des caillots rouges, ou des caillots déjà décolorés ou même de la sérosité incolore ou ocreuse, indice de la régression d'un caillot ancien. Il n'est pas rare de rencontrer sur un même sujet un caillot récent et des caillots enkystés de date ancienne. L'épanchement sanguin forme le plus souvent une saillie allongée dans le sens antéro-postérieur, amincie sur ses bords, située au voisinage de la faux du cerveau. La paroi néo-membraneuse qui l'enkyste peut exceptionnellement s'incruster de plaques calcaires.

L'hématome comprime et aplatit plus ou moins, suivant son volume, la région cérébrale voisine. C'est ainsi qu'il donne naissance aux divers symptômes que nous allons passer en revue. Le crâne peut subir aussi le contre-coup de la lésion : sa paroi est parfois amincie, d'autres fois au contraire épaissie et pourvue d'ostéophytes. Chez les enfants, l'ossification des fontanelles et des sutures peut être retardée.

Symptomatologie. — La symptomatologie de la pachyméningite hémorrhagique comprend deux périodes qui correspondent, l'une au développement des fausses membranes, l'autre à la rupture vasculaire et à la production de l'hématome qui en est la conséquence.

Première période (période de pachyméningite sans épanchement). — Les symptômes de la première période sont toujours très vagues; ils ne permettent guère de diagnostiquer sûrement la pachyméningite, mais seulement dans certains cas de la soupçonner. Lorsque l'affection se limite au développement des exsudats méningés sans s'accompagner d'hématome, ou lorsque les hématomes sont de petit volume, la pachyméningite passe facilement inaperçue pendant la vie. On ne la constate qu'à l'autopsie. Il est ainsi très fréquent de rencontrer chez des alcooliques et chez les aliénés, surtout chez les paralytiques généraux, cette lésion demeurée tout à fait latente. Dans plus de la moitié des cas, la pachyméningite ne se révèle que lorsqu'il se produit un hématome assez volumineux pour provoquer la compression cérébrale; la première période n'existe pas cliniquement.

Dans les autres cas l'inflammation dure-mérienne provoque divers symptômes sans signification précise et qui consistent en céphalalgie ou pesanteur de tête, sentiment de lassitude, faiblesse musculaire, troubles intellectuels, perte de mémoire, étourdissements, vertiges, léger embarras de la parole, hésitation dans la marche, maladresse dans les mouvements. On a

signalé encore l'insomnie, une sensation de flot accusée par les malades dans la tête, parfois des poussées fébriles accompagnées de céphalalgie et de vomissements. De tous ces symptômes, c'est la céphalalgie qui est le signe le plus constant. C'est ordinairement une douleur sourde, permanente, généralisée ou localisée à la région du crâne, qui est le siège des lésions.

La durée de cette première période pré-hémorrhagique est indéterminée. Elle peut être longue : plusieurs mois souvent chez les adultes.

Deuxième période (période de l'hématome). — Lorsque l'hématome se produit, il y a parfois un ictus apoplectique. Mais cet ictus est, en général, moins soudain que celui qui résulte d'une hémorrhagie cérébrale. Il est lent, graduel, progressif, comme l'épanchement sanguin qui le provoque. Souvent, d'ailleurs, cet ictus ne se produit pas ou est très incomplet. Il survient seulement des signes de dépression qui s'accusent plus ou moins rapidement : c'est une torpeur intellectuelle croissante, une somnolence extraordinaire; en même temps, on constate des troubles pupillaires, du myosis d'un seul ou des deux côtés, mais plus prononcé en général du côté lésé, du nystagmus, de la céphalalgie, parfois des vomissements et des sensations subjectives diverses. La dépression est quelquefois telle qu'il y a de l'incontinence des urines et des matières fécales.

Ces symptômes diffus peuvent être les seuls qui révèlent l'hématome, mais habituellement ils s'accompagnent de symptômes locaux dus à la compression localisée de certaines parties de l'encéphale. Il peut y avoir des paralysies, des contractures et des convulsions. Les paralysies sont hémiplégiques ou localisées (paralysie de la face, d'un membre). L'hémiplégie est croisée, mais quelquefois aussi directe. Les paralysies sont rarement complètes, comme celles qui résultent d'une hémorrhagie cérébrale. Les membres paralysés ne sont pas absolument inertes et flasques; ils peuvent être le siège de quelques mouvements. De plus, il y a parfois intermittence dans la paralysie. On a constaté dans quelques cas des troubles aphasiques. La sensibilité est ordinairement intacte.

Les contractures localisées se rencontrent assez fréquemment, ainsi que quelques convulsions partielles et, plus rarement, des convulsions généralisées, c'est-à-dire des attaques épileptiformes analogues à de véritables attaques d'épilepsie.

Les attaques apoplectiques ou les accès de dépression qui marquent la production des épanchements, peuvent, en se produisant à plusieurs reprises, indiquer l'existence de plusieurs raptus hémorrhagiques successifs. Cette succession d'attaques apoplectiformes observée chez un buveur, un aliéné, devra toujours au moins éveiller l'idée de la pachyméningite hémorrhagique. Au moment de l'attaque, la température s'abaisse, comme dans l'hémorrhagie cérébrale, puis elle remonte ensuite peu à peu et dépasse la normale. Mais l'existence du stade hypothermique n'est pas unanimement admis. Il y a quelquefois des troubles du pouls et de la respiration, mais ils sont peu accusés et tardifs, d'ordinaire terminaux. Les vomissements peuvent exister, mais ils sont rares et la constipation est un phénomène exceptionnel.

Marche. Durée. Terminaisons. — L'hémorrhagie méningée consécutive à la pachyméningite peut entraîner la mort à la suite d'un ictus apoplectique dont le malade ne se relève pas. D'autres fois, il se produit une

rémission suivie d'un nouvel ictus mortel et, plus rarement, le coma est intermittent et le malade ne succombe qu'après plusieurs réveils suivis de nouvelles périodes de coma. Le coma peut enfin ne pas marquer le début de la maladie, mais seulement sa fin. La terminaison habituelle de la pachyméningite hémorrhagique est la mort. Il n'est pas possible de préciser la durée de la maladie, car son début exact échappe à toute observation chronologique précise. La possibilité de la guérison de l'hématome par suite de la résorption de l'épanchement sanguin n'est pas douteuse, mais elle est certainement très rare.

Diagnostic. — Le diagnostic de la pachyméningite hémorrhagique est très difficile. En dehors des cas types dans lesquels, chez un buveur, on trouve, dans les antécédents récents du malade, non seulement l'existence des troubles de la première période, mais encore l'existence antérieure d'attaques apoplectiformes complètes ou atténuées, entrecoupées de rémissions caractéristiques, il est bien rare qu'on puisse affirmer le diagnostic de pachyméningite hémorrhagique.

Les principaux éléments de ce diagnostic sont : la présence de certains facteurs étiologiques (alcoolisme, aliénation mentale), la répétition des symptômes de dépression cérébrale (coma ou somnolence), enfin l'existence de signes révélant d'ordinaire les affections corticales du cerveau (parésies circonscrites de la face, d'un membre, convulsions unilatérales, contractures, myosis).

A la première période, la céphalée et les divers troubles encéphaliques vagues, qui marquent le développement de la pachyméningite, pourraient faire penser à la syphilis cérébrale. On se fondera, pour établir le diagnostic, sur l'existence d'antécédents ou de stigmates syphilitiques, et sur le caractère paroxystique nocturne de la céphalée syphilitique.

Chez les adultes et les vieillards, c'est avec l'hémorrhagie et le ramollissement cérébral que la maladie est le plus souvent confondue. On peut faire remarquer que dans l'hémorrhagie cérébrale, l'apoplexie survient plus brusquement et plus inopinément sans être précédée de la céphalalgie et des divers troubles de la première période de la pachyméningite. La paralysie faciale est plus fréquente, les convulsions et les contractures beaucoup plus rares, au contraire, que dans l'hémorrhagie méningée.

Le diagnostic avec le ramollissement cérébral est souvent presque impossible. Il en est de même avec les tumeurs cérébrales; l'hématome dure-mérien est, d'ailleurs, une tumeur dont on ne peut que soupçonner la nature en se fondant sur les antécédents, l'âge et le mode d'évolution des accidents.

Le diagnostic avec la méningite tuberculeuse se fondera principalement sur l'absence ou la rareté des vomissements, de la constipation et de la rétraction abdominale, sur le caractère moins aigu de la céphalalgie et sur le peu d'intensité des troubles circulatoires et respiratoires.

Traitement. — Le traitement médical de l'hématome de la dure-mère n'a pas une action curative réelle. En dehors des prescriptions variées qui peuvent être faites pour atténuer certains symptômes (céphalalgie, insomnie, convulsions, etc.), il y a peu de moyens qui vaillent la peine d'être employés. Les émissions sanguines locales et les révulsifs (sinapismes, bains sinapisés, ventouses) sont ceux qu'on a l'habitude de mettre en œuvre en pareille occur-

rence. Il sera toujours utile de placer le malade dans de bonnes conditions hygiéniques, à l'abri de toute excitation cérébrale, de maintenir la tête élevée dans le lit, d'éloigner enfin toutes les causes susceptibles d'augmenter la tension vasculaire (café, thé, surcharge stomacale). Dès qu'on soupçonnera la pachyméningite, on devra supprimer complètement l'usage des alcools et éviter au malade le surmenage intellectuel.

Dans ces derniers temps, quelques chirurgiens ont très légitimement, étant donnée l'inefficacité des moyens médicaux, tenté l'évacuation des foyers hémorrhagiques méningés (Armstrong, Golding-Bird). Quelques-unes de ces tentatives ont été couronnées de succès. On ne peut cependant se prononcer encore aujourd'hui sur la valeur de ces interventions opératoires.

PACHYMÉNINGITE EXTERNE

Nous ne faisons que signaler ici la pachyméningite externe, c'est-à-dire l'inflammation de la dure-mère siégeant à la face externe de cette membrane. En effet, cette lésion n'a pas d'histoire clinique; elle ne donne pas naissance à des hémorrhagies secondaires. Sa description complète ne saurait donc ressortir au chapitre des hémorrhagies méningées.

La pachyméningite externe est une altération qui complique divers états morbides des os du crâne. Elle n'a pas de symptomatologie propre. L'ostéite, la carie, les fractures du crâne déterminent cette lésion. La dure-mère s'épaissit au contact de l'os lésé dans une étendue plus ou moins considérable ; elle peut devenir lardacée, acquérir des adhérences intimes avec la face interne de la boîte crânienne. Le fait n'est pas rare à la suite des lésions du rocher. Dans certains cas exceptionnels, l'inflammation est même suppurative et il se forme de petites collections purulentes sous-crâniennes. La syphilis osseuse ou méningée peut encore être la cause première de cette variété d'inflammation dure-mérienne.

La pachyméningite externe « n'est qu'une forme anatomique ; on ne peut y voir une forme morbide, puisque l'expression clinique lui fait défaut. Quand elle est légère, elle passe inaperçue ; quand elle est grave, ou bien elle coïncide avec une méningite générale issue comme elle du traumatisme ou de l'ostéite ou bien les phénomènes graves et mortels sont le fait de l'inflammation, de la thrombose des sinus ou de la pyohémie [1]. »

HÉMORRHAGIE EXTRA-MÉNINGIENNE OU SUS-DURE-MÉRIENNE

On désigne ainsi l'hémorrhagie qui se fait à la surface externe de la dure-mère, entre celle-ci et la face interne des os du crâne.

Étiologie. — Cette variété d'hémorrhagie méningée est rare. Il faut attribuer principalement cette rareté à l'intime adhérence qui existe normalement entre la paroi crânienne et la dure-mère sous-jacente.

Le traumatisme en est la cause déterminante ordinaire. Le plus souvent il s'agit d'un traumatisme violent ayant entraîné une fracture du crâne. La dure-

[1] JACCOUD et LABADIE-LAGRAVE. Art. Hémorrhagies méningées, *in Nouveau Dict. de méd. et de chir. pratiques.*

mère se trouve décollée par un épanchement sanguin sous-crânien, qui s'accompagne d'un épanchement sus-crânien sous le périoste du crâne. Le sang provient des vaisseaux intra-osseux ou extra-osseux déchirés par la fracture. Le vaisseau dont la rupture est le plus fréquemment la source de l'hémorrhagie est l'artère méningée moyenne.

Il est possible qu'un traumatisme violent détermine l'hémorrhagie sous-crânienne sans produire de fracture : le fait est signalé dans quelques observations. L'étiologie de cette hémorrhagie n'est pas seulement chirurgicale, elle est aussi plus fréquemment encore obstétricale : l'hémorrhagie sus-dure-mérienne coïncide alors avec l'épanchement sanguin sous-périostique que l'on désigne sous le nom de céphalématome externe. On la désigne souvent dans ce cas sous le nom de céphalématome interne. Elle peut exister indépendamment du céphalématome externe. Elle est d'ailleurs beaucoup moins fréquente que ce dernier. La méningorrhagie sous-crânienne a encore été signalée en dehors de tout traumatisme crânien ; elle coïncide avec d'autres épanchements en diverses régions de l'organisme. Elle est alors due à des lésions vasculaires d'origine infectieuse ou toxique, qui peuvent être la cause d'hémorrhagies dans les points les plus divers de l'économie.

Symptomatologie. — La rareté des hémorrhagies sous-crâniennes ne permet pas d'en tracer une description très complète.

Lorsque la quantité de sang épanchée est peu abondante, l'hémorrhagie ne détermine aucun symptôme : elle reste latente, et peut sans doute se résorber. D'autre part, la lésion qui a provoqué l'effusion sanguine peut donner naissance à des symptômes graves divers au milieu desquels il n'est pas possible de discerner ceux qui appartiennent à l'hématome sus-méningé.

Si l'hémorrhagie est très abondante, elle comprime la région sous-jacente de l'encéphale et donne naissance à des phénomènes paralytiques ou parétiques et peut-être aussi à des phénomènes convulsifs. Elle peut alors entraîner la mort, après avoir provoqué tout l'ensemble des symptômes locaux et diffus qui résultent habituellement de la compression du cerveau et dont nous donnons la description à propos des autres variétés d'hémorrhagie méningée.

Il arrive quelquefois que le foyer hémorrhagique, par suite de l'infection de la plaie céphalique qui l'a provoqué, ou par suite d'un apport microbien d'origine intrinsèque, s'infecte et suppure. La collection purulente à son tour peut déterminer une méningite aiguë par propagation. Dans certains cas on a vu, par suite d'une déchirure de la dure-mère, l'épanchement sous-crânien faire irruption dans la cavité arachnoïdienne et donner naissance à une méningorrhagie mixte, à la fois sous-crânienne et intra-arachnoïdienne.

HÉMORRHAGIE SUS-ARACHNOÏDIENNE

Les hémorrhagies méningées sus-arachnoïdiennes étaient autrefois désignées sous le nom d'hémorrhagies intra-arachnoïdiennes lorsqu'on admettait à titre de feuillet distinct le feuillet pariétal de l'arachnoïde. C'est une variété d'hémorrhagie sus-arachnoïdienne que nous avons décrite, lorsque nous avons, plus haut, fait l'histoire de la pachyméningite hémorrhagique et des héma-

tomes qui sont si communément la conséquence de cette affection. Cette variété secondaire est certainement la plus fréquente : nous ne reviendrons pas sur sa description. Mais il existe une variété primitive d'hémorrhagie sus-arachnoïdienne. Elle se rencontre surtout chez l'enfant nouveau-né, où elle mérite d'être considérée à part, en raison de son étiologie spéciale. Elle se rencontre aussi aux autres âges de la vie : chez l'enfant plus âgé, l'adulte et chez le vieillard. A l'exemple de Jaccoud et Labadie-Lagrave, nous considérerons d'abord l'hémorrhagie méningée des nouveau-nés.

Hémorrhagie sus-arachnoïdienne du nouveau-né. — On sait qu'à la suite des accouchements longs et laborieux, les enfants naissent souvent en état de mort apparente. La face est cyanosée, les veines gorgées de sang. L'enfant peut être mort-né, mais il arrive souvent que le cœur bat encore. Il y a simplement asphyxie et la vie peut être rappelée notamment par la respiration artificielle et l'insufflation pulmonaire. Cette « asphyxie des nouveau-nés » rconnaît des causes diverses. Or, dans un tiers des cas, d'après Cruveilhier, cet état relève de l'hémorrhagie méningée sus-arachnoïdienne.

A l'autopsie, on trouve à la surface de l'arachnoïde des caillots sanguins généralement aplatis ou ramifiés, plus ou moins épais et étendus, qui compriment et déforment d'une façon évidente les régions sous-jacentes de l'encéphale. Ces caillots sont d'ordinaire prédominants au niveau des lobes postérieurs, mais ils peuvent se rencontrer au niveau des diverses régions de la surface cérébrale. Outre les caillots, il y a généralement de la sérosité sanguinolente dans la cavité arachnoïdienne.

Cette hémorrhagie méningée a toujours une origine traumatique et le plus souvent obstétricale. Elle se produit dans les accouchements laborieux, et surtout à la suite d'interventions opératoires, des applications de forceps. Elle peut cependant se rencontrer à la suite d'accouchements normalement effectués. Elle est due aux ruptures vasculaires qui résultent parfois des déformations de la tête fœtale au moment de son passage dans la filière génitale, notamment au chevauchement des os du crâne et aux tiraillements que ce chevauchement entraîne du côté des méninges.

Il peut d'ailleurs se produire au cours des accouchements, diverses circonstances auxquelles il est permis de rapporter l'hémorrhagie méningée du nouveau-né. Dans un cas de A. Bergé, une hémorrhagie méningée succéda à un accouchement naturel, dont la seule particularité avait été une rupture très brusque de la poche des eaux. Cette rupture s'était faite avec bruit et avait déterminé une projection violente du liquide amniotique hors de la vulve.

L'hémorrhagie méningée, même lorsqu'elle est causée par un traumatisme obstétrical, peut ne pas se produire pendant le travail de l'accouchement, mais seulement dans les premières heures ou les premiers jours après la naissance.

En dehors des traumatismes, on a encore supposé que l'hémorrhagie méningée des nouveau-nés pouvait résulter de la stase sanguine encéphalique qui se produit lorsque le cou du fœtus est enserré par un ou plusieurs circulaires du cordon. Enfin Parrot a pensé que les ruptures vasculaires sont favorisées par une altération préparatoire des vaisseaux encéphaliques, au cours d'une lésion qu'il a décrite sous le nom de stéatose interstitielle diffuse.

La symptomatologie de l'hémorrhagie méningée des nouveau-nés est souvent peu complexe. Dans un très grand nombre de cas les enfants sont mort-nés ou succombent presque immédiatement après la naissance. D'autres fois les enfants naissent en état de mort apparente, ou bien présentent seulement de la somnolence et de l'apathie, puis, au bout de peu de temps, surviennent des accès convulsifs, des vomissements, de la dyspnée et la mort. Plus rarement enfin l'enfant paraît sain à la naissance et l'hémorrhagie ne survient qu'au bout de quelques heures ou de quelques jours.

L'hémorrhagie méningée des nouveau-nés se termine presque toujours par la mort. On a cependant signalé quelques exemples de guérison tout à fait exceptionnels.

Le traitement est à peu près nul. Dans le but de décongestionner l'encéphale, on a conseillé de sectionner le bout ligaturé du cordon et de le laisser saigner, en plaçant au besoin l'enfant dans un bain tiède pour faciliter l'écoulement sanguin. Ce moyen n'est guère recommandable.

Hémorrhagie sus-arachnoïdienne de l'adulte. — La méningorrhagie sus-arachnoïdienne primitive, c'est-à-dire indépendante de la pachyméningite, est très rare chez les adultes. On peut cependant la rencontrer dans plusieurs circonstances : à la suite d'une violente contusion de la tête (coups, chutes, etc.), ou d'un traumatisme ayant déterminé une fracture du crâne. Dans le dernier cas, il peut y avoir rupture d'un sinus ou d'une artère de gros calibre : de là l'épanchement plus ou moins abondant de sang dans la cavité intra-arachnoïdienne. On comprend facilement que ces ruptures vasculaires soient, à moins de très violents traumatismes, fort rares chez les adultes, alors qu'elles sont fréquentes chez les nouveau-nés à la suite des simples traumatismes obstétricaux.

Dans certaines affections qui s'accompagnent d'hémophilie, telles que le scorbut, la leucémie, les purpuras, la cirrhose du foie, ainsi que dans certaines maladies infectieuses à tendances parfois hémorrhagipares, comme la variole, la scarlatine (Hasse), la fièvre typhoïde (Griesinger et Buhl), le rhumatisme articulaire aigu, il peut se faire une exsudation sanguine plus ou moins abondante à la surface de l'arachnoïde. Il est probable que cette exsudation sanguine est le résultat d'altérations particulières des capillaires méningés. Il faut rapprocher de ces faits, d'ailleurs très rares, d'autres observations, au moins aussi rares, dans lesquelles l'hémorrhagie sus-arachnoïdienne s'est produite chez des alcooliques indépendamment de toute lésion appréciable de la dure-mère. On ne peut accuser dans ces cas la pachyméningite, qui, chez les individus chroniquement intoxiqués par l'alcool, prépare si souvent l'hémorrhagie méningée. Il faut donc supposer que les ruptures vasculaires sont dues, dans ce cas, à de simples altérations des vaisseaux produites par l'action toxique de l'alcool.

Enfin l'hémorrhagie sus-arachnoïdienne peut être, chez l'adulte, causée par la rupture d'une dilatation anévrysmale. C'est là d'ailleurs un fait très rare. Chez l'enfant, l'hémorrhagie méningée a quelquefois succédé à la thrombose des sinus. Ajoutons que toutes les affections qui déterminent une augmentation de la pression vasculaire dans l'encéphale, telles que les maladies du cœur et des reins, les affections tussipares (coqueluche, emphysème, etc.), peuvent être

quelquefois incriminées, au moins à titre de causes occasionnelles déterminantes des ruptures vasculaires.

La quantité de sang épanché dans la cavité arachnoïdienne est naturellement très variable (quelques grammes à 300 gr.). Le sang peut être tout entier liquide si l'hémorrhagie est récente. Il est d'ordinaire coagulé, au moins en partie. Le caillot étalé est quelquefois membraniforme. Le sang, ordinairement accumulé à la base du crâne, peut aussi recouvrir la face convexe des hémisphères et se déverser dans la cavité vertébrale. Faut-il admettre que l'épanchement sanguin s'entoure d'une fausse membrane et s'enkyste? Il semble qu'il puisse en être ainsi dans certains cas; c'est du moins ce que tendent à prouver les expériences de Laborde et de Vulpian. Mais on manque encore aujourd'hui d'observations et d'expériences assez précises pour établir le fait d'une manière indiscutable.

La symptomatologie de l'hémorrhagie sus-arachnoïdienne primitive est naturellement très semblable à celle qui est provoquée par l'hémorrhagie secondaire et consécutive à la pachyméningite. L'épanchement sanguin se révèle par les signes de l'excitation corticale et de la compression cérébrale. Les signes ne diffèrent pas sensiblement dans les deux cas.

Le sujet atteint de cette variété d'hémorrhagie méningée est frappé d'un ictus apoplectique survenu soudainement, sans prodromes. Les contractures et les convulsions traduisent l'excitation cérébrale. La raideur des membres est plus ou moins accentuée et diversement localisée. Les convulsions consistent en mouvements rhythmiques, soubresauts et tremblements. Les paralysies sont très fréquentes. La torpeur intellectuelle est très accusée. La mort survient rapidement dans le coma.

HÉMORRHAGIE SOUS-ARACHNOÏDIENNE

Les hémorrhagies méningées sous-arachnoïdiennes, bien distinguées par Prus [1] des autres hémorrhagies péri-encéphaliques, siègent soit entre la pie-mère décollée et la substance cérébrale, soit plus souvent dans les espaces sous-arachnoïdiens et dans l'épaisseur même de la pie-mère. C'est la variété d'hémorrhagie méningée la plus fréquente chez l'adulte.

Anatomie pathologique. — Le sang épanché tantôt forme à la surface de la pie-mère des plaques ecchymotiques disséminées, tantôt s'étale à la surface du cerveau en un foyer plus ou moins volumineux et étendu. On l'a vu fuser dans les ventricules cérébraux par la grande fente de Bichat et dans le canal rachidien sous l'arachnoïde spinale. Il peut farcir la pie-mère au point de lui donner en quelque sorte l'aspect d'un placenta. Mais le plus souvent, qu'il soit liquide ou coagulé, le sang forme une nappe assez mince à la surface des circonvolutions ou dans les anfractuosités qui les séparent. La collection sanguine n'a jamais de membrane d'enveloppe.

La surface du cerveau se montre parfois en certains points ramollie et dilacérée; cette lésion est considérée par Hayem et Lépine comme le résultat d'une simple attrition sans inflammation de la substance cérébrale. C'est à la

[1] Prus, Mémoire sur les deux maladies connues sous le nom d'apoplexie méningée. *Bull. de l'Acad. de Méd.* Paris, 1845.

base du cerveau que se rencontrent le plus ordinairement les collections sanguines sous-arachnoïdiennes. Elles diffèrent en cela des collections sus-arachnoïdiennes, qui siègent habituellement à la face convexe des hémisphères cérébraux.

L'hémorrhagie méningée sous-arachnoïdienne est presque toujours due à des ruptures artérielles. Exceptionnellement elle résulte de ruptures des sinus ou des veines. Elle a été signalée à la suite de la thrombose des sinus. Les ruptures artérielles succèdent à des altérations diverses des parois vasculaires : sclérose, dégénérescence graisseuse, dilatations anévrysmales. Les anévrysmes portent le plus souvent sur le tronc basilaire, l'artère cérébrale moyenne, la carotide interne et l'artère cérébrale antérieure. Outre les anévrysmes des grosses artères, il faut signaler comme causes possibles des hémorrhagies méningées sous-arachnoïdiennes, les anévrysmes miliaires des méninges semblables aux anévrysmes miliaires des artérioles encéphaliques. Leur rôle toutefois ne saurait être comparé, au point de vue de son importance, à celui des anévrysmes miliaires cérébraux dans la pathogénie des hémorrhagies cérébrales.

Étiologie. — Les lésions qui préparent les ruptures vasculaires sont multiples. Ce sont : l'endartérite, la périartérite, la dégénérescence graisseuse et, d'une façon générale, l'artério-sclérose, l'athérome. Ces altérations, qui déterminent ainsi la fragilité des vaisseaux, relèvent de divers facteurs étiologiques.

Il est avéré qu'elles doivent être souvent mises sur le compte de l'intoxication alcoolique chronique. La goutte, l'arthritisme, la sénilité, les affections cardiaques, peuvent encore être la cause de lésions vasculaires latentes, qui se révèlent, à un moment donné, par la rupture et l'effusion sanguine. Ces dernières causes n'agissent pas seulement du reste sur les vaisseaux méningés, mais aussi sur les vaisseaux cérébraux, préparant l'hémorrhagie cérébrale aussi bien que l'hémorrhagie méningée. Les méningorrhagies sous-arachnoïdiennes sont encore assez fréquentes chez les aliénés paralytiques. Enfin elles se rencontrent au cours de certaines maladies infectieuses. On les a notamment signalées dans l'infection charbonneuse [1].

On a encore noté, dans la production des hémorrhagies méningées, l'influence d'un certain nombre de causes déterminantes banales, telles que l'émotion vive, le traumatisme, le froid. Il est possible que ces causes puissent provoquer les ruptures vasculaires, à condition que celles-ci soient préparées par les altérations sus-indiquées.

On a remarqué que les hémorrhagies méningées frappaient de préférence les hommes et qu'elles étaient assez fréquentes chez les enfants de un à deux ans. Parrot a fait voir que dans la période infantile l'hémorrhagie méningée reconnaissait le plus souvent pour cause l'athrepsie ; il a accusé particulièrement la stagnation veineuse et la diminution du liquide céphalo-rachidien qui sont la conséquence de cet état de profonde dénutrition.

Symptomatologie. — L'hémorrhagie méningée sous-arachnoïdienne peut survenir chez un individu en pleine santé apparente. Le sujet est alors frappé subitement d'une attaque d'apoplexie. Après un coma d'une durée parfois très courte, il peut succomber. D'autres fois, la mort survient moins

[1] ROGER et CROCHET, Hémorrhagie méningée d'origine charbonneuse. *Soc. méd. des Hôp.*, 2 mars 1894.

rapidement. Après l'ictus apoplectique initial, le malade recouvre momentanément la connaissance; il parle, il répond aux questions qu'on lui pose, mais il est dans un état de faiblesse intellectuelle et physique très prononcée; puis un nouvel ictus apoplectique survient et amène rapidement la mort. Enfin, il peut y avoir plusieurs alternatives de coma ou de somnolence entrecoupées de réveils imparfaits de l'intelligence. Il est vrai que, contrairement à ce que l'on observe dans l'hémorrhagie sus-arachnoïdienne, de tels amendements et de telles intermittences dans les symptômes sont exceptionnels.

Les hémorrhagies méningées sous-arachnoïdiennes sont parfois précédées de prodromes. Ces prodromes peuvent être, par exemple, sous la dépendance d'anévrysmes des artères cérébrales. Dans ce cas, ils consistent en des symptômes locaux dont la nature varie naturellement suivant la localisation encéphalique de la dilatation anévrysmale. Ces tumeurs donnent lieu à des signes de compression variés. C'est ainsi que des troubles dans la sphère des nerfs olfactif et optique peuvent déceler les anévrysmes des artères cérébrales antérieures ou de la communiquante antérieure; des troubles dans le domaine du moteur oculaire commun, du pathétique et du trijumeau révéler un anévrysme de la communiquante postérieure ou de la carotide interne; des troubles dans le domaine des six derniers nerfs crâniens et des troubles bulbaires peuvent faire soupçonner un anévrysme de l'artère basilaire, des artères vertébrales ou de leurs branches. Les autres phénomènes prodromiques, vagues et diffus, dépendent des troubles circulatoires déterminés par les altérations vasculaires préparatoires de l'hémorrhagie. On a noté la céphalalgie, des parésies, des troubles de la respiration, des crises de dyspnée, du hoquet, des vertiges, de la somnolence, des vomissements, des troubles vaso-moteurs de la face, etc.

Que la maladie ait été ou non précédée de prodromes, l'hémorrhagie se révèle soudainement. Il se produit une attaque apoplectique qui fait, le plus souvent, penser à une hémorrhagie cérébrale. Le sujet tombe et perd connaissance, on le relève dans le coma. Mais il arrive d'ordinaire que l'ictus apoplectique est moins soudain que dans l'hémorrhagie cérébrale : la perte de connaissance n'est pas instantanée, mais devient graduellement complète. Le malade est dans la résolution, puis tombe dans un coma profond qui aboutit à une mort rapide. Quelquefois, cependant, l'anéantissement cérébral est moins complet; après l'ictus, il se fait un réveil de la conscience ou bien même l'ictus initial ne se produit pas ou demeure incomplet. Le malade est simplement frappé de torpeur, d'affaiblissement intellectuel et physique plus ou moins prononcé; il répond mal aux questions, paraît les comprendre difficilement; il ne peut se tenir debout, quoiqu'il remue bien dans son lit bras et jambes; sa sensibilité et sa conscience ne sont qu'émoussées et non complètement perdues. Au bout de peu de temps, cette dépression cérébrale s'accentue et aboutit au coma et à la mort. Exceptionnellement, la mort ne survient qu'après plusieurs réveils plus ou moins prononcés de la conscience, entrecoupés de périodes de somnolence et de coma. Enfin, l'on a signalé quelques observations dans lesquelles l'hémorrhagie méningée est restée quelques heures ou même quelques jours latente, puis s'est subitement révélée par le coma bientôt suivi de mort.

Le coma complet ou incomplet étant le grand signe de l'hémorrhagie méningée sous-arachnoïdienne, il n'est pas facile de discerner souvent certains

autres troubles que peut présenter le malade. Ces troubles divers, qu'on a pu observer dans un certain nombre de cas, sont des paralysies et plus rarement des contractures et des convulsions. Il faut signaler encore la déviation conjuguée de la tête et des yeux, des vomissements, des troubles respiratoires, circulatoires et thermiques.

Lorsque le malade est seulement assoupi et somnolent, on peut constater des paralysies localisées, par exemple l'hémiplégie, mais ce n'est pas un phénomène fréquent. Son absence constituerait même un caractère différentiel entre l'apoplexie due à l'hémorrhagie méningée sous-arachnoïdienne et celle due à l'hémorrhagie cérébrale. C'est d'ailleurs là un caractère insuffisant.

Les contractures ne relèvent presque jamais de l'hémorrhagie sous-méningée pure, mais de l'hémorrhagie ventriculaire et aussi de l'hémorrhagie sus-arachnoïdienne qui peuvent la compliquer. Les convulsions (mouvements épileptiformes, tétaniformes ou autres) paraissent appartenir surtout à la pachyméningite hémorrhagique et, exceptionnellement, à l'hémorrhagie sous-méningée.

La déviation conjuguée de la tête et des yeux a été plusieurs fois notée. C'est un phénomène consécutif aux lésions localisées au niveau d'un hémisphère cérébral. La tête et les yeux sont déviés dans le même sens : ils sont tournés du côté de la lésion.

Les vomissements sont très rares. Il y a parfois du ralentissement du pouls et assez souvent quelques troubles respiratoires : respiration stertoreuse, inégale, irrégulière. Enfin, les troubles thermiques consistent en un abaissement initial de la température au moment de l'ictus apoplectique, comme dans l'hémorrhagie cérébrale, suivi d'élévation et d'une grande ascension à la période terminale.

L'hémorrhagie sous-méningée a une marche souvent continue, mais parfois, ainsi que nous l'avons déjà dit, intermittente. La mort est d'ordinaire très rapide ; elle survient fréquemment en quelques heures. Il est bien rare qu'elle se fasse attendre plus d'une semaine. C'est, pour ainsi dire, la seule terminaison observée dans cette variété d'hémorrhagie méningée.

Diagnostic. — Les éléments sur lesquels peut se fonder le diagnostic de l'hémorrhagie méningée sous-arachnoïdienne, ne permettent certainement pas toujours de la distinguer de l'hémorrhagie sus-arachnoïdienne primitive ou consécutive à la pachyméningite, non plus que de l'hémorrhagie et du ramollissement cérébral.

Pour ce qui est du premier diagnostic, on se fondera sur la brusquerie de l'attaque apoplectique, sur l'existence d'un coma profond ou d'un état de torpeur cérébral accompagné d'asthénie sans paralysie nette, sur l'absence ou la rareté des phénomènes convulsifs, sur la rapidité de la marche, pour différencier l'hémorrhagie sous-méningée des *hémorrhagies sus-arachnoïdienne primitive et pachyméningitique.*

Le diagnostic de l'hémorrhagie sous-méningée et de l'*hémorrhagie cérébrale* est toujours très difficile. Un ictus apoplectique brusque suivi d'un coma progressif et d'une mort très rapide pourront faire supposer l'hémorrhagie sous-méningée. Il en sera de même si, au contraire, on voit survenir sans apoplexie initiale une asthénie et une somnolence croissantes, puis un coma mortel sans hémiplégie.

Le diagnostic avec le *ramollissement cérébral* est le plus souvent impossible.

Traitement. — Le médecin, renonçant à l'emploi inutile des saignées et des émissions sanguines locales, devra se borner aux quelques prescriptions hygiéniques qui sont de mise dans la plupart des affections encéphaliques : repos et tranquillité pour le malade, température modérée, aération de la chambre où il est placé, propreté rigoureuse du corps, etc. On surveillera la vessie pour parer à la rétention possible de l'urine. Les purgatifs, les sinapismes pourront être employés sans inconvénient.

HÉMORRHAGIES VENTRICULAIRES

L'épanchement de sang dans les ventricules cérébraux se présente rarement à titre de lésion isolée; il est presque toujours la conséquence d'une hémorrhagie cérébrale et en particulier d'une hémorrhagie des corps opto-striés, parfois d'une hémorrhagie méningée sous-arachnoïdienne. Pourtant l'hémorrhagie ventriculaire peut résulter de la rupture d'un vaisseau des plexus choroïdes ou d'une veinule rampant à la surface de l'épendyme. Le sang se déverse presque toujours dans les ventricules latéraux, quelquefois dans les troisième et quatrième ventricules.

Le sang épanché distend les ventricules. Il est ordinairement coagulé. Lorsque l'hémorrhagie est récente, la paroi ventriculaire est intacte. Lorsqu'elle date de quelques jours, la paroi épendymaire est teintée de rouge, imbibée et plus ou moins épaissie. Cet épaississement est plus remarquable encore lorsqu'il s'agit d'une hémorrhagie ancienne guérie, découverte accidentellement à une autopsie. Dans ce cas, la paroi a une teinte acajou et le sang est plus ou moins résorbé. De pareilles observations d'hémorrhagie ventriculaire ayant guéri, dont on ne retrouve que les traces, sont indiscutables. Le sang abondamment épanché dans un ventricule latéral fait souvent irruption dans l'autre par rupture de la cloison.

Les hémorrhagies purement ventriculaires sont dues à des ruptures vasculaires dont l'origine doit être rapportée à des altérations vasculaires, analogues à celles qui déterminent les autres hémorrhagies encéphaliques.

Elles sont surtout fréquentes chez les hommes, entre quarante et soixante-dix ans.

L'hémorrhagie ventriculaire survient ordinairement d'une façon brusque. Quelquefois elle est précédée de prodromes vagues : mal de tête, vertiges, vomissements.

Il survient un ictus apoplectique. La résolution musculaire peut être totale, d'autres fois on peut déceler une hémiplégie. Mais le signe le plus important des hémorrhagies ventriculaires, ce sont les contractures, qui ne manquent presque jamais. Aussi en présence d'un ictus apoplectique accompagné de contracture, doit-on penser très légitimement qu'il s'agit d'un foyer hémorrhagique ayant fait irruption dans les ventricules; l'autopsie vient le plus souvent confirmer cette hypothèse.

L'hémorrhagie ventriculaire entraîne souvent la mort foudroyante ou très rapide. Pourtant il existe des observations dans lesquelles la survie a été de plusieurs jours et même plusieurs semaines. L'une de ces observations dans

lesquelles la survie a été d'un mois et demi se rapporte au célèbre naturaliste Malpighi [1].

HÉMORRHAGIES MIXTES

Les hémorrhagies mixtes sont fréquentes. On conçoit, en effet, très facilement que l'épanchement ne soit pas toujours limité par les dispositions anatomiques qui d'ordinaire assurent la localisation des hématomes; ceux-ci peuvent se propager. L'hémorrhagie cérébrale fait souvent irruption soit dans les ventricules, soit à la surface du cerveau, sous l'arachnoïde ou même dans la cavité arachnoïdienne; elle peut s'étendre à la fois des deux côtés. De même une hémorrhagie peut être à la fois sous et sus-arachnoïdienne. L'hémorrhagie sus-arachnoïdienne est d'ailleurs très souvent rachidienne en même temps qu'encéphalique. Mais ces variétés anatomo-pathologiques des épanchements sanguins n'ont pas de signes cliniques qui permettent de les reconnaître avec certitude. Les hémorrhagies mixtes ont une symptomatologie mixte et il n'est guère possible de faire plus que de les soupçonner sans pouvoir les diagnostiquer avec précision.

CHAPITRE IV

THROMBOSE ET PHLÉBITE DES SINUS CÉRÉBRAUX

La thrombose et la phlébite des sinus doivent être envisagées simultanément. La coagulation du sang dans les vaisseaux est, en effet, presque constamment due à l'altération de leurs parois et celle-ci paraît être le plus souvent d'origine infectieuse. Mais malgré la relation intime qui fait de la thrombose et de la phlébite deux termes pour ainsi dire inséparables, il est d'usage, dans le langage courant, de désigner sous le nom de thrombose l'obstruction veineuse survenue au cours des maladies générales infectieuses et des cachexies et sous le nom de phlébite celle qui succède à une infection de voisinage. Dans le premier cas, c'est l'élément mécanique, c'est-à-dire l'obstruction, qui prédomine. Dans l'autre, l'élément phlegmasique acquiert assez d'importance pour être mis au premier plan.

Étiologie. — La thrombose des sinus se rencontre souvent dans les états marastiques, chez les cancéreux, quelquefois chez les tuberculeux, les chlorotiques et surtout chez les enfants athrepsiques. Ses conditions de développement, dans ces circonstances, sont les mêmes que celles qui déterminent la thrombose des autres veines. Si l'infection doit être probablement incriminée comme la cause première de la coagulation, il faut cependant admettre que la stase sanguine et les altérations du sang constituent des causes adjuvantes dont l'influence est très importante. C'est chez le nouveau-né que la thrombose

(1) JACCOUD et LABADIE-LAGRAVE. Art. Méninges. *Dict. de Méd. et Chir. pratiques*, p. 126.

marastique se rencontre le plus souvent (Hutinel) [1]. Elle survient surtout à la suite des diarrhées cholériformes qui déterminent l'amaigrissement rapide, l'athrepsie aiguë (Parrot) des jeunes enfants. Mais elle peut encore succéder aux suppurations prolongées, au rachitisme, à la syphilis. On l'a signalée à la suite de diverses maladies infectieuses, de la diphthérie, de la fièvre typhoïde, de l'érysipèle, des broncho-pneumonies.

La thrombo-phlébite des sinus est très fréquemment due à une lésion voisine de la dure-mère. Dans certains cas, la lésion étant très rapprochée, c'est par propagation inflammatoire que se fait la lésion veineuse. D'autres fois elle s'effectue par l'intermédiaire des veines qui relient la région primitivement malade avec le sinus affecté et qui servent de voies d'apport pour les agents infectieux. C'est ainsi que la thrombo-phlébite des sinus succède parfois aux lésions septiques des parties molles du crâne et de la face (érysipèle, anthrax, furoncle, abcès). Elle peut alors être précédée d'une phlébite faciale et orbitaire (phlébite ascendante) ou être déterminée directement sans altération préalable des veines faciales et orbitaires.

La phlébite des sinus est une complication assez fréquente de l'otorrhée. Elle est souvent consécutive aux otites moyennes purulentes, surtout à celles qui déterminent la carie du rocher. Parfois d'ailleurs elle survient en dehors de toute altération osseuse, sans doute par suite des relations qui existent entre la circulation veineuse de l'oreille et celle de l'encéphale. Dans tous ces cas, l'inflammation atteint le plus souvent, en raison de leur situation anatomique, les sinus latéral, pétreux supérieur et inférieur, et la veine jugulaire. Il y a alors souvent suppuration intra-veineuse et coexistence de méningite.

La thrombo-phlébite peut succéder à des lésions nasales, à des lésions orbitaires (phlegmon de l'œil, phlegmon de l'orbite), à des lésions du cou (adénites, abcès), à des lésions pharyngées et buccales. Parmi ces dernières, on a cité l'abcès gingival, la périostite alvéolo-dentaire, la périostite diffuse du maxillaire inférieur, une avulsion de dents de la mâchoire supérieure, et aussi l'amygdalite phlegmoneuse et ulcéreuse. D'après Terson [2], ce serait par les veines du trou ovale que se ferait l'infection, par suite des rapports de ces veines avec les plexus ptérygoïdiens. Tandis que les lésions de la mâchoire supérieure amèneraient surtout la phlébite primitive des sinus ou le phlegmon de l'orbite, celles de la mâchoire inférieure produiraient dans la règle des phlébites ophthalmiques secondaires à la thrombo-phlébite des sinus.

Des observations trop peu nombreuses ont été jusqu'à ce jour publiées pour pouvoir fixer la microbiologie de la phlébite des sinus. Le streptocoque, les staphylocoques, le coli-bacille ont pu, dans quelques cas, être incriminés.

Anatomie pathologique. — La thrombose veineuse peut être localisée et limitée. Elle peut n'occuper qu'un court segment d'une veine cérébrale ou d'un sinus. Elle affecte fréquemment, lorsqu'elle succède aux états marastiques, le sinus longitudinal supérieur, tandis que les lésions des sinus caverneux et pétreux se rencontrent surtout lorsque la phlébite est d'origine auriculaire ou orbitaire.

[1] Hutinel, Contribution à l'étude de la circulation veineuse chez l'enfant. *Thèse de Paris*, 1877.
[2] Terson, Remarques sur les phlébites orbitaires consécutives aux affections bucco-pharyngées. *Recueil d'ophtalmologie*, 1893.

Les sinus thrombosés sont occupés par des caillots qu'il est aisé de distinguer des caillots cadavériques. Ils sont, en effet, grisâtres ou rougeâtres, assez consistants, et adhèrent plus ou moins aux parois du sinus, dont ils remplissent la cavité. Ils s'étendent souvent dans les veines tributaires du sinus altéré. Ces veines, lorsqu'il s'agit du sinus longitudinal supérieur, se présentent alors sous forme de cordons flexueux à la surface des hémisphères. On peut rencontrer plusieurs thrombus échelonnés dans un même sinus.

L'obstruction des sinus détermine généralement une forte hypérémie due à la stase veineuse. Elle s'accompagne souvent d'extravasations sanguines plus ou moins abondantes, d'hémorrhagies méningées. La substance cérébrale est congestionnée et souvent ramollie, diffluente (ramollissement rouge); elle peut présenter de petites hémorrhagies capillaires. Le liquide cérébro-spinal est teinté de sang. Il y a souvent de l'hydrocéphalie.

Lorsque la phlébite des sinus est due à l'action d'un agent septique très virulent, elle est souvent suppurative. Les sinus et les veines voisines contiennent un thrombus ramolli et du pus sanieux, d'odeur putride. Il y a alors fréquemment des abcès métastatiques dans les organes (rate, foie, reins). Elle coïncide parfois avec la méningite purulente ou l'abcès cérébral.

Symptomatologie. — La symptomatologie de la thrombo-phlébite des sinus ne permet pas de tracer de cette affection un tableau clinique univoque. Elle varie, en effet, avec la localisation, l'étendue et même la cause de l'obstruction vasculaire.

D'abord la thrombose, quelque étendue qu'elle soit, peut rester latente et passer tout à fait inaperçue. Il en est ainsi lorsqu'elle survient chez des sujets profondément débilités, déjà plongés dans la torpeur cérébrale ou dans un état subcomateux que la lésion encéphalique ne saurait guère accentuer. Tel est souvent le cas chez les enfants athrepsiques. La lésion est révélée à l'autopsie sans qu'aucun phénomène saillant ait, pendant la vie, éveillé l'attention à son sujet. Pourtant on peut être parfois amené à la soupçonner lorsque, au cours de cet état grave de l'organisme infantile, on voit survenir des phénomènes cérébraux, tels que coma, raideur de la nuque, strabisme, convulsions.

Chez l'adulte, la thrombo-phlébite des sinus se révèle à la fois par des symptômes cérébraux diffus et par des symptômes locaux en rapport avec la localisation et le point de départ de la lésion.

Les symptômes diffus sont : la céphalalgie, le délire, la somnolence ou le coma ; parfois des contractures ou des convulsions localisées : nystagmus, strabisme, trismus, raideur de la nuque, contracture des extrémités, etc. ; des irrégularités du pouls et de la respiration.

Les symptômes locaux varient suivant le sinus obstrué.

a. *La thrombose du sinus longitudinal supérieur* se traduit par la saillie et l'élargissement de la grande fontanelle, que distend la quantité accrue du liquide céphalo-rachidien ; par la dilatation des veines temporales, qu'on distingue aisément chez les enfants en raison du peu d'abondance des cheveux ; par la cyanose de la face et des épistaxis fréquentes. L'ectasie des veines temporales s'explique par les relations que les veines dites émissaires établissent entre elles et le sinus longitudinal. Les épistaxis sont dues à la stase sanguine dans les veines nasales.

b. *La thrombose d'un des sinus transverses* donne naissance à un affaissement de la veine jugulaire interne et de la veine jugulaire externe du côté affecté. Celle-ci se montre moins distendue que celle du côté opposé. Elle déverse, en effet, facilement le sang qu'elle contient dans la jugulaire interne très peu remplie. Il y a parfois aussi de l'œdème douloureux de la région mastoïdienne, provoqué par la réplétion de la veine émissaire de Santorini et des veines auriculaires postérieures.

L'obstruction des deux sinus transverses peut donner naissance aux symptômes qui caractérisent l'obstruction du sinus longitudinal supérieur.

c. *La thrombose de l'un des sinus caverneux* détermine la stase dans le domaine de la veine ophthalmique. Il en résulte une exophthalmie de l'œil du côté correspondant, provoquée par l'ectasie des veines rétro-bulbaires et par l'infiltration œdémateuse des tissus de la cavité orbitaire. Cette exophthalmie peut être très prononcée. Il y a de plus de l'injection et de l'œdème de la conjonctive, de l'œdème des paupières et quelquefois de la moitié de la face. La stase dans la veine ophthalmique entraîne des altérations rétiniennes visibles à l'ophthalmoscope : distension et parfois thrombose des veines, congestion et œdème de la rétine, infiltration de la papille. Il y a alors affaiblissement ou perte de la vue. Les nerfs qui sont en rapport avec le sinus caverneux peuvent être aussi plus ou moins affectés. La lésion des nerfs moteurs oculaires commun et externe donne naissance à des paralysies des muscles de l'œil. Celle du trijumeau et des filets sympathiques peut déterminer des troubles trophiques de cet organe.

Lorsque la thrombose s'est étendue à divers sinus, il n'est plus possible de discerner les symptômes qui appartiennent en propre à chacun d'eux.

La phlébite purulente des sinus a une évolution différente de la thrombose marastique. Elle débute brusquement, provoque une fièvre intense avec frissons et céphalalgie. Elle s'accompagne souvent du tableau clinique de la pyohémie (abcès métastatiques, arthrites suppurées) et parfois de la méningite purulente concomitante. Elle a une marche suraiguë et se termine promptement par la mort.

L'évolution de la thrombose des sinus est ordinairement rapide. La durée de la maladie se limite souvent à quelques jours. Mais elle peut se prolonger pendant une ou plusieurs semaines.

Pronostic. — La mort est la terminaison la plus ordinaire de la thrombose des sinus. La résorption complète du caillot est possible, probable même dans certains cas, mais elle n'a pu être encore anatomiquement prouvée.

Diagnostic. — L'apparition de symptômes cérébraux chez un enfant atteint d'une lésion locale (otorrhée, etc.) susceptible de provoquer une thrombose des sinus, ainsi que chez un cachectique, devra éveiller l'attention au sujet de cette affection. On cherchera alors avec soin les divers signes locaux qui caractérisent l'obstruction de certains sinus. En l'absence de quelques-uns de ces signes, il sera très souvent impossible de faire plus que soupçonner la lésion. On pourra dans certains cas penser à une hémorrhagie méningée, dans d'autres à une méningite tuberculeuse. La constatation d'ailleurs très rare de signes nets d'une embolie pulmonaire pourra, tout à fait exceptionnellement, servir à éclairer le diagnostic.

Traitement. — Le traitement se borne à une médication purement symptomatique. Il n'est pas possible d'être actuellement fixé sur l'utilité d'une intervention chirurgicale. Mais le médecin pourra faire la prophylaxie de la maladie, en soignant rigoureusement toutes les lésions auriculaires, cutanées, etc., susceptibles d'être le point de départ des infections veineuses.

CHAPITRE V

MÉNINGITES SPINALES

Les processus inflammatoires des méningites spinales peuvent être aigus ou chroniques.

MÉNINGITES SPINALES AIGUËS

La méningite spinale aiguë se présente rarement à titre d'affection isolée. Dans la grande majorité des cas, elle accompagne la méningite cérébrale aiguë et constitue la forme complexe dite méningite cérébro-spinale. La méningite cérébro-spinale a souvent l'allure d'une affection épidémique et ce caractère l'avait autrefois distinguée des méningites cérébro-spinales survenant par cas sporadiques. On l'a très longtemps désignée sous le nom de typhus cérébro-spinal. Mais la méningite cérébro-spinale épidémique et la méningite cérébro-spinale sporadique offrent, en réalité, les mêmes lésions et ont un tableau clinique à peu près identique. De plus, la bactériologie nous a récemment appris qu'un même microbe, le pneumocoque, pouvait donner naissance aux deux formes de la maladie.

Étiologie. — Les méningites spinales aiguës ont, d'une manière générale, la même étiologie que les méningites cérébrales. Elles sont le résultat d'une infection microbienne, dont le point de départ peut être soit une région voisine du rachis, soit un organe plus ou moins éloigné. Elle peuvent survenir au cours de certaines maladies générales.

La méningite rachidienne peut succéder à diverses lésions infectieuses de voisinage (abcès voisin du rachis, pleurésies purulentes, gangrènes pulmonaires, etc.). Exceptionnellement il s'agit d'une propagation directe de l'infection, comme par exemple dans le cas d'un abcès ouvert dans la cavité rachidienne. Dans les autres cas, les voies d'infection ne sont pas très exactement connues. Il faut sans doute accuser les communications veineuses et lymphatiques et aussi probablement les nerfs, notamment les nerfs intercostaux, qui peuvent servir de traits d'union entre les affections de la paroi thoracique et celle des méninges médullaires.

La méningite résulte aussi d'une infection directe et immédiate par plaie pénétrante du rachis, par exemple. Parmi les causes les plus ordinaires, il faut signaler les eschares de la région sacrée. Ces plaies, si fréquentes chez

les malades atteints d'affections médullaires ou de maladies graves ou cachectisantes et obligeant au décubitus dorsal prolongé, deviennent souvent très profondes et dénudent le sacrum. Elles déterminent alors aisément la méningite spinale par propagation infectieuse à la dure-mère. Il en résulte une méningite ascendante, dite souvent ichoreuse parce qu'au processus inflammatoire proprement dit se joint un processus de fermentation putride, qui donne aux produits sécrétés des caractères spéciaux : coloration verdâtre ou noirâtre de la dure-mère, odeur putride de la sérosité purulente, sphacèle de certaines portions des méninges.

Les maladies générales au cours desquelles on rencontre le plus souvent la méningite rachidienne sont la pneumonie, les maladies septiques et pyohémiques, l'infection puerpérale et, en général, les diverses affections qui donnent naissance aux méningites cérébrales aiguës.

Les agents des infections méningées spinales n'ont rien de spécial : ce sont les microbes déjà signalés dans les méningites cérébrales. La méningite tuberculeuse spinale accompagne très souvent la méningite tuberculeuse cérébrale.

Il y a d'ailleurs certaines formes particulières de méningite spinale tuberculeuse : ce sont les méningites spinales qui succèdent aux caries vertébrales et aux abcès péri-vertébraux d'origine tuberculeuse. Certaines de ces inflammations méningées spinales affectent quelquefois une forme aiguë.

La syphilis peut donner naissance à une méningo-myélite à évolution plus ou moins aiguë.

Les méningites spinales reconnaissent parfois une cause occasionnelle telle que le traumatisme, le froid, le surmenage. Ce sont là des causes suceptibles, non de produire la méningite, mais de la préparer en faisant des méninges un lieu de moindre résistance particulièrement favorable à l'infection.

Les méningites spinales sont plus fréquentes chez l'homme que chez la femme et chez les jeunes sujets que chez les vieillards.

Anatomie pathologique. — Lorsque la méningite rachidienne accompagne la méningite cérébrale, la localisation des lésions est la même. La pie-mère et l'arachnoïde sont à peu près seules intéressées. La dure-mère ne participe pas à la maladie ou seulement à un faible degré. On trouve à la surface de la moelle un exsudat purulent, ou fibrino-purulent, accompagné de sérosité louche et floconneuse. Il y a parfois des fausses membranes fibrineuses.

Le pus prédomine d'ordinaire à la face postérieure de l'axe spinal. Cette particularité peut être attribuée au décubitus dorsal, qui amène l'accumulation de l'exsudat dans les régions déclives. La pie-mère et la dure-mère sont injectées.

La moelle participe secondairement au processus inflammatoire. Cette participation inflammatoire est même plus prononcée que celle du cerveau dans les méningites cérébrales, ce qui s'explique par l'union plus intime de la moelle et de sa gaine enveloppante et par la multiplicité des tractus conjonctifs qui assurent cette union. Les lésions sont d'ailleurs comparables à celles que l'on rencontre dans la substance cérébrale au cours des méningites

aiguës, ce sont : la prolifération névroglique, la congestion et parfois des foyers de ramollissement ou d'hémorrhagie.

Lorsqu'il y a méningite cérébro-spinale, l'axe spinal est généralement altéré dans toute sa longueur, mais les lésions prédominent aux régions lombaires et dorsales. Lorsque la méningite spinale succède à une eschare, l'inflammation se propage peu à peu de bas en haut et est souvent limitée dans son extension. Nous avons déjà signalé la teinte spéciale que présente la dure-mère, le caractère sanieux, ichoreux de l'exsudat purulent et l'odeur putride qu'il répand.

La méningite qui survient au contact d'une lésion localisée du rachis, d'une carie vertébrale par exemple, se limite parfois à la dure-mère. L'inflammation atteint d'abord la face externe de cette membrane (pachyméningite externe), puis se propage à sa face interne (pachyméningite interne). Elle peut alors gagner la pie-mère. Parfois il se fait une suppuration dans le tissu cellulaire compris entre la colonne vertébrale et la dure-mère. Le foyer purulent décolle la dure-mère dans une étendue plus ou moins considérable (c'est la péri-pachyméningite purulente aiguë).

Dans les maladies aiguës de la moelle, l'inflammation se propage très souvent à la pie-mère. La leptoméningite accompagne la myélite. Il en résulte un processus pathologique complexe (méningo-myélite) dans lequel les symptômes médullaires prédominent.

Symptomatologie. — Lorsque la méningite spinale accompagne la méningite cérébrale, son expression clinique est ordinairement au second plan. Ce sont les symptômes cérébraux qui tiennent la plus grande place dans la scène morbide. Pourtant la participation des méninges spinales peut être reconnue.

La méningite spinale aiguë débute d'une façon variable. Parfois elle est précédée de prodromes vagues : malaise, courbature, douleurs dans les membres et le long de la colonne vertébrale. Puis surviennent les vives douleurs rachialgiques et la fièvre, qui marquent le début de la *première période* ou *période d'excitation*. Souvent au contraire le début est brusque : un grand frisson ouvre la scène et la température atteint d'emblée un degré élevé (39 à 40 degrés).

Les douleurs rachialgiques constituent un des symptômes les plus saillants de la maladie. Elles siègent dans toute l'étendue de la colonne vertébrale; elles sont spontanées; elles s'irradient dans les côtés du thorax (douleurs en ceinture) et dans les membres. La pression exercée sur le rachis et surtout les mouvements du tronc les réveillent et les exaspèrent.

Il se développe une raideur musculaire parfois très prononcée qui limite les mouvements du dos et qui, renversant la nuque et le tronc en arrière dans un véritable opisthotonos, peut simuler la raideur tétanique. A ces signes s'ajoutent une hyperesthésie cutanée souvent très marquée, des contractures des membres et des convulsions (tremblements, secousses musculaires).

L'hyperesthésie et l'hyperalgésie rendent douloureux le moindre attouchement ou pincement de la peau. La pression des masses musculaires est aussi très pénible et provoque les cris du malade.

Les réflexes cutanés et tendineux sont souvent abolis ou diminués, par suite sans doute des altérations des racines spinales. Il existe des troubles des

sphincters : rétention ou incontinence de l'urine et des matières fécales. On a parfois noté aussi de l'inégalité pupillaire ou du myosis.

A la *deuxième période* ou *période de dépression*, on observe des paralysies, de la paraplégie en particulier et de l'anesthésie. La paraplégie n'est pas aussi complète que dans les myélites et elle survient toujours à titre de phénomène très tardif, après une période première d'excitation plus ou moins longue. Ces phénomènes paralytiques sont évidemment dus aux altérations profondes des racines médullaires. Lorsqu'il n'y a pas de méningite cérébrale concomitante, l'intelligence du malade est conservée et il n'y a pas de troubles cérébraux. La fièvre qui marque le début de la maladie persiste habituellement très élevée. Il survient finalement des troubles du pouls (ralentissement), de la respiration (accélération), qui marquent l'extension de la méningite au bulbe. L'asphyxie progressive est le mécanisme habituel de la mort.

Marche. — Durée. — Terminaison. — La durée de la maladie est très variable. Elle peut avoir une évolution suraiguë et emporter le malade en deux ou trois jours. Le plus souvent elle dure un ou deux septénaires; quelquefois, elle se prolonge plus longtemps encore et offre des rémissions suivies d'aggravation. La mort paraît fréquemment liée à l'atteinte des régions bulbaires. La guérison, pour être exceptionnelle, est cependant possible. Mais la maladie laisse souvent des traces persistantes (parésies, douleurs, etc.). Parfois elle fait place à un processus d'inflammation chronique, qui continue à évoluer ultérieurement.

Diagnostic. — La méningite spinale aiguë peut rester latente et passer tout à fait inaperçue pendant la vie. D'ordinaire pourtant l'ensemble des symptômes qu'elle réalise permet d'en faire le diagnostic.

La méningite spinale se distingue de la *myélite aiguë* par les douleurs rachialgiques et par les douleurs irradiées diverses qui précèdent les accidents paralytiques. De plus, les paralysies et l'anesthésie sont des phénomènes précoces et très accentués dans les myélites, tandis que ce sont au cours des méningites spinales des phénomènes tardifs, inconstants ou peu marqués. Enfin, dans les myélites, l'abolition des réflexes, les troubles de la miction et de la défécation sont plus fréquents et plus prononcés, et il y a beaucoup plus fréquemment des troubles trophiques.

La raideur dorsale entraînant l'opisthotonos pourra dans certains cas faire penser au *tétanos*. Mais il faudra noter en faveur de la méningite spinale l'absence de trismus, la rachialgie et les douleurs irradiées, l'existence d'une fièvre vive, l'invasion morbide et l'absence de crises tétaniques.

L'*hémorrhagie méningée rachidienne*, qui donne naissance à des douleurs et à une raideur comparables à celles que déterminent les méningites, s'en distingue très bien cependant par l'absence de la fièvre, au moins au début de l'affection.

Le *rhumatisme* des muscles dorsaux se reconnaîtra à l'absence de l'hyperthermie, des troubles éloignés de la sensibilité, et des troubles vésicaux.

Pronostic. — Le pronostic de la méningite spinale aiguë est très grave; la mort est la terminaison habituelle de la maladie.

Il faut cependant tenir compte de la possibilité d'une guérison plus ou moins

complète, ou d'une longue rémission ainsi que de la substitution du processus d'inflammation chronique au processus aigu.

Traitement. — Le traitement curatif des méningites spinales est aussi inefficace que celui des méningites cérébrales. On conseille habituellement l'application du froid (sacs de glace) ou les pointes de feu le long de la colonne vertébrale. On prescrit du calomel à titre de dérivatif intestinal. On fait prendre de l'iodure de potassium. Le traitement mixte intensif (iodure et mercure) sera appliqué avec persévérance si l'on soupçonne la nature syphilitique de l'affection. De toutes façons, on imposera le repos et l'immobilité et l'on mettra en œuvre les médications symptomatiques palliatives, antithermique, hypnotique, analgésique et antispasmodique.

MÉNINGITES SPINALES CHRONIQUES

Étiologie. — **Anatomie pathologique**. — La méningite spinale chronique peut être l'aboutissant de la méningite spinale aiguë. C'est là un fait rare, mais qui a cependant été observé à la suite de la méningite épidémique. Le plus ordinairement la méningite spinale est chronique d'emblée. Elle se développe très fréquemment à titre de lésion secondaire au cours de diverses maladies médullaires, ou à la suite des lésions du rachis et des organes voisins.

La méningite chronique accompagne les maladies chroniques de la moelle : les scléroses étendues, les myélites chroniques, l'ataxie locomotrice, etc. La méningite spinale chronique due aux altérations rachidiennes succède le plus souvent à la tuberculose vertébrale et quelquefois à la syphilis.

Lorsque la méningite succède à une lésion médullaire, c'est la pie-mère qui est affectée : on la trouve épaissie, injectée dans une étendue plus ou moins grande. L'arachnoïde participe à l'inflammation chronique qui peut d'ailleurs se propager à la dure-mère et entraîner ainsi une pachyméningite interne. Le processus inflammatoire peut aboutir à la production de fausses membranes, de cloisonnements de la cavité arachnoïdienne et même de symphyse entre l'axe spinal et sa gaine dure-mérienne. A ces lésions peuvent s'ajouter des calcifications partielles et aussi quelquefois des épanchements sanguins enkystés entre les fausses membranes, hématomes dure-mériens tout à fait comparables aux hématomes qui accompagnent la pachyméningite cérébrale chronique.

Lorsque la méningite succède aux altérations tuberculeuses de la colonne vertébrale, ce qui est très fréquent, on a affaire, au moins au début, à une pachyméningite externe. L'inflammation se propage souvent d'ailleurs à toute l'épaisseur de la dure-mère. Celle-ci se montre alors très épaissie et couverte en dehors d'une couche fibrino-purulente ; elle présente aussi à sa face interne des fausses membranes plus ou moins épaisses et étendues. La pie-mère peut aussi être intéressée, et la moelle elle-même peut devenir consécutivement le siège d'une inflammation localisée. (Voir plus haut l'article Compression de la moelle.)

Les lésions syphilitiques de la colonne vertébrale peuvent donner naissance à des altérations analogues. Du reste, la syphilis peut encore atteindre primitivement les méninges spinales.

L'alcoolisme produit bien rarement des lésions méningées rachidiennes comparables aux lésions méningées qu'il détermine dans le crâne.

Il est très fréquent de rencontrer chez les vieillards des lésions des méninges spinales consistant en épaississements, adhérences fibreuses, incrustations calcaires. Ce sont vraisemblablement là des altérations de dégénérescence sénile; elles ne donnent lieu à aucun symptôme.

Il faut faire une place à part à une variété de méningite chronique, décrite pour la première fois comme entité morbide par Charcot [1] sous le nom de *pachyméningite cervicale hypertrophique*, puis très bien étudiée peu de temps après par Joffroy [2]. La lésion siège au niveau de la colonne cervicale et consiste en un épaississement fusiforme des méninges et surtout de la dure-mère. Cet épaississement, qui peut atteindre 6 à 7 millimètres, est formé de lamelles fibreuses superposées. Il comprime la moelle cervicale et les racines rachidiennes et donne naissance à un syndrome qui traduit cette compression localisée de la moelle et des racines.

Symptomatologie. — Les méningites spinales chroniques restent très souvent latentes. Lorsque les lésions sont très accentuées, elle se révèlent par des symptômes de même ordre que ceux qui traduisent les méningites aiguës. Seulement l'évolution est lente, chronique, entrecoupée de poussées subaiguës et de rémissions; les symptômes méningitiques ne s'accompagnent pas de fièvre. Les malades se plaignent de douleurs rachidiennes spontanées, siégeant dans la région dorsale. La pression de la colonne vertébrale provoque de la douleur. Il en est de même des mouvements. Il y a souvent de la raideur du dos et de la nuque, des irradiations douloureuses de caractères divers dans les membres et des douleurs en ceinture ainsi que des paresthésies variées. A une période avancée de la maladie, on voit survenir des troubles de la miction et de la défécation, des parésies ou paralysies suivies d'atrophie et de dégénération des muscles paralysés et parfois aussi de l'anesthésie. Il se développe alors des eschares de la cystite. Après un temps ordinairement très long le malade peut succomber. La guérison complète ou incomplète est d'ailleurs possible.

Pachyméningite cervicale hypertrophique. — Dans la pachyméningite cervicale hypertrophique le tableau clinique est en général tout à fait expressif. Aussi la séparation de cette forme de méningite spinale chronique semble parfaitement légitime. Charcot divise son évolution morbide en deux périodes : une première ou période douloureuse, une seconde ou période paralytique.

1re *Période*. — Les premiers phénomènes morbides consistent en douleurs extrêmement vives, siégeant au niveau du cou et de la nuque et s'irradiant dans les membres supérieurs et vers la région occipitale. Ces douleurs s'accompagnent de sensation de fourmillement et d'engourdissement dans les membres supérieurs. Il se produit quelquefois dans les régions douloureuses des éruptions herpétiformes. Tous ces phénomènes sont dus à l'irritation des racines postérieures comprimées. Après une durée de deux ou trois mois, la période douloureuse fait ordinairement place à la période paralytique.

[1] Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. I.

[2] Joffroy, De la pachyméningite cervicale hypertrophique. *Thèse de Paris*, 1873; *Archives gén. de méd.*, nov. 1876.

2e *Période*. — Les altérations méningées amenant la compression des racines motrices déterminent des paralysies ou parésies des mains, des avant-bras et des bras, accompagnées d'atrophie musculaire, parfois très prononcée. L'atrophie musculaire siège surtout dans le domaine des nerfs cubital et médian. La main prend, en raison de la contraction antagoniste des muscles extenseurs restés normaux ou peu intéressés, une attitude en griffe spéciale (main de prédicateur; Charcot). Elle est étendue sur l'avant-bras, tandis que les phalanges sont fléchies. Les muscles atrophiés offrent la réaction de dégénérescence. Il y a souvent aussi à ce moment une anesthésie cutanée irrégulière.

La compression de la moelle cervicale devenant de plus en plus accusée, les incitations motrices du cerveau qui suivent le trajet du faisceau pyramidal sont interrompues ou affaiblies : il en résulte souvent de la paralysie spasmodique des membres inférieurs. Mais les muscles de ces membres ne sont pas frappés d'amyotrophie, parce qu'il y a intégrité des cellules des cornes antérieures. Il peut survenir finalement des troubles vésicaux, de l'anesthésie. La mort peut être la conséquence de cette évolution morbide. Mais souvent aussi l'affection, au bout de plusieurs mois ou de plusieurs années, s'amende et guérit, ou reste stationnaire.

Diagnostic. — Le diagnostic des méningites spinales chroniques est souvent très difficile. Lorsque la lésion méningée coïncide avec une lésion médullaire, il est à peu près impossible de faire la part de ce qui appartient à l'inflammation méningée et aux altérations de la moelle.

L'*hystérie* donne parfois naissance à un syndrome susceptible de simuler la méningite spinale chronique. Le diagnostic se fondera principalement sur le caractère des douleurs, l'existence des stigmates et les antécédents névropathiques du sujet.

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* devra être soigneusement distinguée de l'*atrophie musculaire progressive* et aussi de la *syringomyélie*. L'ensemble des symptômes qui caractérisent ces affections ne permet pas à un observateur attentif de les confondre.

Traitement. — En dehors du traitement antisyphilitique, qui peut trouver son indication dans les antécédents morbides du malade, il n'y a pas place pour un traitement médical vraiment efficace. Il est d'usage de prescrire la révulsion le long de la colonne vertébrale. L'électrisation, les cures thermales peuvent être aussi parfois conseillées.

SYPHILIS DES CENTRES NERVEUX

Par H. LAMY

Il ne peut être question ici que des affections cérébro-spinales relevant de lésions incontestablement syphilitiques des centres nerveux. Nous ne sommes pas encore actuellement en mesure de faire la part qui revient à la syphilis dans un certain nombre de maladies systématisées du système nerveux, où elle exerce une influence étiologique indéniable; et la grande loi, dégagée par Virchow de ses recherches sur la syphilis constitutionnelle, domine encore toute l'anatomie pathologique de la syphilis. On peut la formuler de la façon suivante. Les lésions syphilitiques, quel que soit leur siège et quelle que soit leur forme, ont toujours pour point de départ le tissu conjonctif ou les vaisseaux des organes où elles se développent. Les éléments nobles des tissus ne sont altérés que secondairement à ce processus conjonctivo-vasculaire : il en est des éléments nerveux à cet égard comme des cellules du foie ou des fibres musculaires.

Historique. — On ne saurait à bon droit considérer l'histoire des complications cérébro-spinales de la vérole comme appartenant tout entière à l'époque contemporaine, car on en trouve quelques-unes signalées par les auteurs des XVIe, XVIIe et XVIIIe siècles (Ulrich de Hutten, Thierry de Héry, Astruc, van Swieten, etc.). Morgagni rapporte avec détails l'autopsie d'une femme syphilitique qui présentait deux gommes de l'os frontal avec envahissement du cerveau et des méninges, et qui mourut dans le coma après avoir eu de l'épilepsie (9e lettre). Toutefois, le manque de précision dans les prescriptions, et surtout la tendance générale à rapporter au mal vénérien une foule d'affections qui lui étaient étrangères, amenèrent si bien la confusion, qu'une réaction s'ensuivit; Hunter (1835) déclara le cerveau au nombre des parties vitales en dehors des atteintes du virus vénérien. Cette opinion a rencontré des adeptes nombreux parmi les auteurs du commencement de ce siècle, et le scepticisme touchant la nature des affections nerveuses imputées à la syphilis a rallié des partisans jusque parmi les cliniciens les plus autorisés de l'époque contemporaine (Lasègue).

Une connaissance plus exacte des lésions anatomiques engendrées par la syphilis était nécessaire pour que la question entrât dans une phase vraiment scientifique. Les travaux de Virchow[1] et de Lancereaux[2] y ont puissamment contribué. Heubner, en 1874, décrivait l'artérite syphilitique cérébrale. Avec Fournier (1879), l'étude clinique de la syphilis du cerveau fait un pas considérable.

[1] VIRCHOW, Ueber die Natur der constitutionnel syphilitischen Affectionen. *Archiv.*, 1858.
[2] LANCEREAUX et GROS, *Des affections nerveuses syphilitiques.* Paris, 1861. — LANCEREAUX. *Traité historique et pratique de la syphilis.* Paris, 1874, 2e édit.

Nous ne saurions tenter ici même une simple énumération des travaux qui ont contribué à faire de ce chapitre de pathologie un des plus riches de la littérature médicale. Qu'il nous suffise de rappeler les noms de Lagneau (1860), Zambaco (1862), Mauriac (1876), en France; — en Angleterre, ceux de Hutchinson (1871), Broadbent, Buzzard (1874) ; en Allemagne, où les travaux ont été particulièrement nombreux, ceux de Jaksch (1864), Baumgarten, Rumpf, Jürgens (1885), Oppenheim (1888), Siemerling, etc. A l'étude de la syphilis de la moelle épinière, qui appartient surtout à ces vingt dernières années, se rattachent plus particulièrement les noms de Charcot et Gombault (1873), Homolle, Julliard, Dejerine; en Allemagne ceux de Greiff, Schmaus, Moeller, etc., etc. Les affections précoces des centres nerveux sont aujourd'hui connues, grâce aux travaux de Fournier, Mauriac, Gilbert et Lion, etc.

CHAPITRE PREMIER

SYPHILIS CÉRÉBRALE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les *altérations des os du crâne*, gommes, caries ou exostoses, peuvent se propager au cerveau; mais ce mode d'envahissement est relativement exceptionnel. On en trouve, il est vrai, des exemples incontestables rapportés dans le livre de Gros et Lancereaux. Les faits de ce genre n'appartiennent guère qu'à la syphilis invétérée, abandonnée à elle-même. Il est certain, d'autre part, qu'on invoquait jadis sans preuves suffisantes les exostoses intracrâniennes pour expliquer une foule d'accidents nerveux ayant leur origine dans les altérations primitives du cerveau ou de ses enveloppes.

Nous nous conformerons à la division classique en décrivant séparément les lésions des *méninges*, des *vaisseaux* et du *cerveau* lui-même. Il est bien évident d'ailleurs que ces lésions s'associent fréquemment entre elles, et que la division adoptée vise surtout leur point d'origine.

Lésions syphilitiques des méninges cérébrales. — Les lésions syphilitiques des enveloppes molles de l'encéphale se présentent sous deux aspects bien différents : les unes, *spécifiques*, revêtent des caractères anatomiques particuliers qui trahissent leur nature; les autres, *scléreuses*, ne sauraient être différenciées, de par ces caractères seuls, des méningites chroniques vulgaires.

A. **Lésions spécifiques des méninges.** — A cette variété appartient en première ligne la *gomme méningée*; mais, à côté de la gomme, la syphilis peut donner naissance ici (et il semble que ce soit le cas le plus fréquent) à des productions morbides qui, en dépit de grandes analogies de structure avec les gommes, diffèrent singulièrement de celles-ci au point de vue macroscopique. On les désigne sous le nom de *gommes en nappes*, *infiltrations gommeuses diffuses*; elles rentrent avec les tumeurs gommeuses dans le groupe des néoformations syphilitiques (*syphilitische Neubildung* des Allemands).

a) Les *gommes syphilitiques des méninges* ont leur origine soit dans l'épaisseur de la dure-mère, soit dans la pie-mère. Plus rarement elles se développent exclusivement à la face externe de la dure-mère et s'accompagnent d'ostéo-périostite ou d'ostéo-myélite gommeuse de la voûte du crâne. Généralement la pachyméningite externe ne demeure pas isolée dans les cas de ce genre : il se développe à la face interne de la dure-mère une fausse membrane parcourue de néo-vaisseaux dont les parois peuvent se rompre, et une pachyméningite hémorrhagique interne en résulte. Dans un cas analogue, toutefois, Cornil (1) a trouvé la face interne de la dure-mère et les méninges sous-jacentes complètement intactes.

Les tumeurs gommeuses ne tardent pas, quel que soit leur point de départ, à susciter une inflammation de voisinage qui a pour conséquences l'adhérence des méninges adjacentes, l'envahissement et le ramollissement du tissu nerveux en contact. Aussi est-il parfois fort difficile, à l'autopsie, de préciser leur point de développement initial. Dans certains cas, la sclérose méningée prend une très grande importance au pourtour des gommes : celles-ci sont alors englobées dans un tissu fibreux dense. D'où une variété de *méningite scléro-gommeuse* (Fournier).

Les gommes des méninges peuvent varier, quant à leurs *dimensions*, dans des limites étendues : les plus petites ayant le volume d'un grain de chènevis, les plus grosses dépassant rarement celui d'une noisette. Dans leurs *localisations*, elles affectent deux régions de préférence : la convexité des hémisphères, surtout dans leur partie antérieure, et, plus fréquemment peut-être, la base du cerveau, depuis le chiasma jusqu'à la protubérance. Les tumeurs gommeuses qui se développent dans cette région ne vont pas sans intéresser les origines apparentes des nerfs crâniens. Il en est de même des grosses artères de la base, dont l'oblitération consécutive amène infailliblement le ramollissement ischémique des parties centrales du cerveau. Tel est le cas de Virchow, dans lequel une gomme avait produit l'oblitération de la carotide interne. Dans une observation de Fournier, une tumeur du même genre, comprimant les veines de Galien, avait occasionné indirectement une hydropisie ventriculaire.

La gomme méningée peut être unique ; généralement on en trouve plusieurs de volume inégal. Quant aux petites gommes, elles se rencontrent parfois en grande quantité groupées autour des artères cérébrales. Elles siègent alors dans le tissu conjonctif de la pie-mère, suivant le trajet des artères de la base ou des sylviennes. Il y a là une analogie, dont nous rencontrerons de nombreux exemples, entre les lésions méningées de la syphilis et celles de la tuberculose; les granulations tuberculeuses sont habituellement plus petites que les gommes. La similitude est encore plus grande entre les granulations tuberculeuses et les *gommes miliaires* rencontrées à la surface des méninges par Engelstedt, Lancereaux, Jürgens, etc. Mais il s'agit là, il faut le reconnaître, d'une forme anatomique tout à fait exceptionnelle. Baumgarten (2) pense qu'il convient de la rattacher aux artérites syphilitiques, et qu'il s'agit là d'une *péri-*

(1) Cornil, *Leçons sur la syphilis*, Paris, 1879, p. 522.
(2) Baumgarten, *Virchow's Archiv.*, Bd. 76, p. 268.

artérite gommeuse. Cornil avait déjà insisté sur les connexions des petites gommes méningées avec les artères.

b) Dans la seconde variété, on trouve à la surface des méninges encéphaliques une sorte d'*exsudat épais*, parfois comparable à du pus étalé (Fournier), d'autres fois semblable à de la gélatine ferme teintée en gris rougeâtre (Heubner), ou bien encore à du collodion à demi coagulé (Oppenheim), donnant sur les coupes une faible quantité de suc par le raclage. Cette variété de néoformation syphilitique se localise avec une préférence marquée au niveau du confluent sous-arachnoïdien de la base, engluant, pour ainsi dire, les origines des nerfs cérébraux. Lorsqu'elle se développe dans l'épaisseur de la dure-mère, l'aspect en est un peu modifié : elle est plus ferme, plus fibreuse, ressemble à une couenne épaisse englobant les trois méninges.

Examiné au microscope, cet exsudat montre la structure du syphilome : il est essentiellement formé de cellules rondes, vivaces, de noyaux entremêlés de cellules fusiformes ou étoilées provenant du tissu conjonctif où il s'est développé. S'il a envahi la substance nerveuse, la dure-mère, on trouvera des éléments de ces différents tissus modifiés par l'action irritante qu'il exerce sur eux. Aux limites de la néoformation, on voit l'infiltration cellulaire se propager à quelque distance au sein des tissus ambiants.

En outre des différences anatomiques qu'elle présente avec la tumeur gommeuse, cette *méningite gommeuse diffuse* paraît présenter une évolution plus rapide. Sa résolution peut être obtenue beaucoup plus facilement, il semble, que celle de la gomme véritable. « Souvent, dit Heubner, cette néoformation guérit sous l'influence des traitements, et il reste une *cicatrice fibreuse* à la surface des hémisphères, qui peut être prise à l'autopsie pour le vestige d'une pachyméningite simple. »

B. **Méningites scléreuses.** — On trouve parfois, à l'autopsie des syphilitiques, les méninges cérébrales épaissies par places et adhérentes. La plus commune de ces lésions paraît être la *pachyméningite externe* avec adhérence de la dure-mère à la voûte du crâne; puis vient la *pachyméningite interne*, qui peut s'accompagner d'une *symphyse méningo-cérébrale* totale. En l'absence de tout autre caractère spécifique, peu de maladies autres que la syphilis semblent capables de donner naissance à semblable lésion (Fournier).

La *base du cerveau*, et plus spécialement l'espace interpédonculaire, le chiasma, sont encore les localisations habituelles de cette forme de lésion syphilitique. Ici la dure-mère est épargnée; la pie-mère et l'arachnoïde, soudées entre elles, transformées en une membrane fibroïde, sont intimement unies au tissu nerveux sous-jacent.

Il est tout à fait exceptionnel que ces méningites scléreuses intéressent toute l'étendue, ou même seulement une grande étendue des enveloppes cérébrales. Dans la règle, il s'agit là d'une lésion partielle, *circonscrite*, souvent *asymétrique* d'un côté à l'autre. Il n'est pas rare de la rencontrer sous une forme disséminée, en différents points de la base ou de la convexité des hémisphères.

Ces faits semblent bien au premier abord de nature à faire admettre l'existence de méningites syphilitiques simples, à côté des productions spécifiques des méninges. Cependant il convient de rappeler que les produc-

tions gommeuses peuvent guérir et ne pas laisser d'autre trace qu'une cicatrice fibreuse. Dans cet ordre d'idées, Heubner, soumettant à une critique sévère les observations publiées de méningite et d'encéphalite syphilitiques, en arrive à conclure qu'il s'agit vraisemblablement dans tous les cas de néoformations spécifiques arrivées à la période de régression.

Il ne semble pas possible, à ne considérer que les faits anatomiques connus, d'établir une distinction fondamentale entre les méningites des *différentes périodes* de la syphilis. Pour Lancereaux, la vérole dans sa période secondaire, donnerait lieu du côté des méninges à des poussées inflammatoires *diffuses*, ayant une évolution clinique analogue à celle des phlegmasies subaiguës des enveloppes cérébrales, les lésions *circonscrites* appartenant en propre aux périodes avancées. Or, ces accidents de début ont pour caractère essentiel de guérir à peu près toujours. Aussi leur étude anatomique est-elle encore à faire aujourd'hui. Dans une observation de Kuh (1864) se rapportant à des accidents cérébraux survenus quelques semaines après le chancre, la mort suivit de près, et l'autopsie révéla une infiltration des méninges de la convexité par un exsudat jaune que l'on retrouvait dans l'épaisseur des hémisphères. Les faits de ce genre sont extrêmement rares. Dans tous les cas, ceux que l'on connaît ne paraissent point de nature à démontrer une opposition tranchée entre les méningites de la période dite secondaire et celles de l'époque tertiaire de la syphilis.

Lésions syphilitiques de l'encéphale. — Elles comprennent les *gommes cérébrales* proprement dites et l'*encéphalite syphilitique.*

Les *tumeurs gommeuses* primitivement développées dans le cerveau sont très rares comparativement aux précédentes. Les plus communes occupent l'écorce et mériteraient plutôt le nom de *gommes cérébro-méningées.* Leur volume, généralement peu considérable, atteint celui d'un pois, d'une noisette ; la substance cérébrale est congestionnée, ramollie, dans une petite étendue à leur pourtour. On les rencontre de préférence dans les lobes antérieurs, soit à la base, soit dans la région psychomotrice ; elles sont presque toujours multiples.

La gomme *intra-cérébrale* peut occuper la masse blanche des hémisphères, le lobe frontal (Mallet) ou bien le corps strié (Hérard), la couche optique (Westphal), le lobe occipital (Nicaise) ; dans un cas de Gamel, une tumeur gommeuse de volume considérable occupait la cavité du quatrième ventricule. Elle se développe aussi dans le cervelet (Ward), dans l'épaisseur des pédoncules cérébraux (Nicaise), de la protubérance annulaire (Lancereaux, Pillon). Cette variété de tumeur est généralement régulière de forme, arrondie, ovoïde, moins régulière cependant, d'une façon générale, que le tubercule solitaire du cerveau (Virchow). Le volume moyen des gommes du cerveau est celui d'une noisette, d'une noix : on en a observé qui atteignaient celui d'un œuf de poule. Leur teinte générale est grisâtre ou blanchâtre ; mais ce qui les caractérise surtout, c'est qu'elles sont *isolées du tissu nerveux* par une sorte de coque grisâtre à demi transparente qui rappelle assez bien le tissu des sarcomes et des gliomes (Lancereaux); tandis que leur partie centrale est d'une teinte plus foncée, jaunâtre en général. D'une consistance parfois très ferme et comme cartilagineuse, elles se montrent d'autres fois sèches et friables à la

coupe, ou bien un peu ramollies au centre seulement. Habituellement, les éléments nerveux ont complètement disparu au niveau de la tumeur.

Tel est le syphilome cérébral typique, à l'état adulte ; mais il est apte à subir la dégénération *fibreuse*, *calcaire*, *kystique*. Dans certains cas, le dernier terme de son évolution est une dépression cicatricielle d'où rayonnent des tractus fibreux dans tous les sens. On peut admettre que ce sont là divers modes de guérison des gommes cérébrales ; mais il est tout à fait inadmissible qu'elles puissent disparaître sans laisser de traces. Les gommes cérébrales coexistent fréquemment avec d'autres lésions syphilitiques dans l'organisme.

L'*encéphalite syphilitique* comprend des lésions d'aspect très divers dont quelques-unes doivent être considérées comme des variétés de néformations gommeuses. Dans un premier type que l'on pourrait appeler *encéphalite gommeuse diffuse*, l'altération consiste dans l'infiltration en masse d'un territoire plus ou moins étendu par un tissu identique à celui des gommes. Klippel et Pactet en ont récemment rapporté un exemple (Société anatomique, 1893) : le néoplasme occupant tout le lobe moyen d'un hémisphère avait subi en partie la dégénérescence caséeuse; les vaisseaux obstrués en grand nombre étaient atteints de dégénération hyaline.

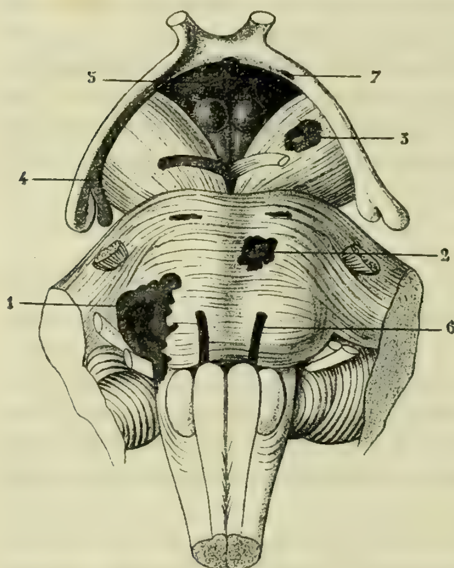


Fig. 144. — (D'après Charcot et Gombault.) — *Encéphalite syphilitique en plaques circonscrites.* — 1, 2, 3, plaques d'un gris jaunâtre pourvues d'un centre jaune situées sur la protubérance et le pédoncule cérébral gauche. — 4, tractus gris disposés sur la bandelette optique droite, le chiasma et les nerfs optiques. — 5, plaque grisâtre empiétant sur le bord interne du pédoncule cérébral droit; le nerf de la 3e paire qui en émerge est gris et atrophié. — 6, nerfs de la 6e paire gris et atrophiés. — 7, petites taches d'un rouge vineux uniforme.

Sous un tout autre aspect se présente l'*encéphalite en plaques circonscrites* rencontrée par Charcot et Gombault (fig. 144), Cornil; il s'agit là, en effet, de véritables plaques gommeuses disséminées à la surface du mésocéphale (protubérance, pédoncules, bandelettes, etc.), sans relation intime avec les méninges, et ne pénétrant pas profondément dans la substance nerveuse. Dans chacune d'elles on distingue deux zones, l'une périphérique d'un gris rougeâtre, l'autre centrale, jaunâtre, ressemblant à du pus concret ou de la matière caséeuse. L'analogie avec les gommes n'est pas moins grande au point de vue histologique.

Enfin l'*encéphalite syphilitique scléreuse*, signalée par la plupart des auteurs, est une lésion beaucoup moins bien connue et beaucoup moins caractéristique de la syphilis que les précédentes. Elle consiste en foyers d'induration circonscrits, disséminés en plusieurs points à la surface des circonvolutions. Au début la consistance de la substance cérébrale serait diminuée à leur niveau; plus tard se développe un tissu sclérosé, calleux, d'une couleur gris jaunâtre, offrant à la coupe la dureté du tissu hépatique (Virchow). D'après Lancereaux, cette variété

d'encéphalite se distinguerait des autres scléroses non spécifiques par une plus grande tendance des éléments conjonctifs à subir la transformation graisseuse.

Lésions cérébrales consécutives à l'artérite syphilitique. — L'artérite syphilitique du cerveau a été décrite dans le V[e] volume de ce *Traité*. Nous envisagerons seulement les désordres anatomiques qu'elle peut entraîner du côté de l'encéphale. Il s'agit là de lésions syphilitiques *indirectes* (Fournier), n'offrant par elles-mêmes aucun caractère spécifique.

La forme la plus commune de beaucoup est le *ramollissement* cérébral par thrombose. Lorsque l'oblitération siège dans les gros troncs de la base, comme il arrive ordinairement, elle produit le ramollissement *en foyer* de la substance cérébrale. Dans la grande majorité des cas, celui-ci occupe *les noyaux gris du corps strié*. Heubner insiste sur la fréquence de cette localisation. Plus rarement, l'artérite oblitérante, disséminée sur les branches de la sylvienne, engendre de petits ramollissements corticaux ou sous-corticaux (Joffroy et Létienne). De même la thrombose de la basilaire et des artérioles qui en partent peut produire des foyers semblables dans le pédoncule, la protubérance (J. Pick, Kahler). Ces ramollissements superficiels du mésocéphale montrent parfois au microscope une prolifération cellulaire active (Lancereaux), caractéristique de la syphilis, qui ne s'observe pas dans les ramollissements cérébraux vulgaires.

Dans la plupart des néoplasies spécifiques développées au contact ou au sein même du tissu nerveux, celui-ci est altéré dans sa consistance au voisinage de la lésion. La sclérose des méninges cérébrales, par exemple, coïncide fréquemment avec un *ramollissement diffus, en surface*, des circonvolutions adjacentes ; et l'on conçoit qu'il en soit fatalement ainsi, car les artérioles terminales qui vont à l'écorce participent à l'altération des enveloppes.

Il est formellement établi aujourd'hui que l'artérite cérébrale syphilitique peut se terminer par rupture ; ceci a lieu principalement lorsque la lésion aboutit à la formation d'un anévrysme. L'*hémorrhagie cérébrale* est moins rare ici qu'on ne l'avait cru tout d'abord. Généralement ce sont les gros vaisseaux de la base qui se rompent, la sylvienne (Dieulafoy), la carotide (Brault), plus souvent le tronc basilaire (Blachez, Lancereaux). Le sang s'épanche alors en très grande abondance dans l'espace sous-arachnoïdien, se collecte au niveau du confluent central, comprimant le mésocéphale et les origines des nerfs cérébraux. Ces hémorrhagies *méningées* sont le plus souvent foudroyantes, ou bien elles donnent lieu à une apoplexie rapidement mortelle.

Les hémorrhagies *intra-cérébrales* sont plus rares (Chvosteck, Joffroy et Létienne) ; et il n'est pas démontré que la syphilis puisse donner naissance aux anévrysmes miliaires des artérioles du cerveau.

Lésions syphilitiques des nerfs crâniens. — Elles sont, dans la très-grande majorité des cas, intimement liées à la méningite de la base : la névrite par compression, la *névrite gommeuse* autonome, sont au contraire relativement peu fréquentes. La lésion que le microscope révèle dans les cas de ce genre, et que l'on retrouve d'ailleurs parfois alors même que les nerfs semblaient sains à l'œil nu, consiste dans une infiltration périnévritique et interstitielle de petites cellules rondes, semblables à celles des dépôts gommeux (Lancereaux, Uhthoff).

Les exostoses syphilitiques de la base du crâne, de l'orbite, peuvent comprimer les nerfs cérébraux, soit dans leur trajet, soit plutôt à leur sortie : mais c'est là encore un mode d'altération très-peu commun. Lancereaux déclare que c'est sans preuves suffisantes que les auteurs ont admis une lésion osseuse ou périostique pour expliquer la paralysie faciale périphérique dans la syphilis.

Tous les nerfs cérébraux ne sont point intéressés avec une égale fréquence, il s'en faut de beaucoup. En première ligne vient le *chiasma*, la région par excellence des productions syphilitiques de la base, avec les parties adjacentes des *bandelettes* et des *nerfs optiques*. Uhthoff fait remarquer que celles-là, par leur situation, sont relativement à l'abri de la méningite basilaire : leur portion terminale, contiguë au chiasma, est le plus souvent seule intéressée, par propagation. Les nerfs optiques eux-mêmes sont plus fréquemment lésés que les bandelettes.

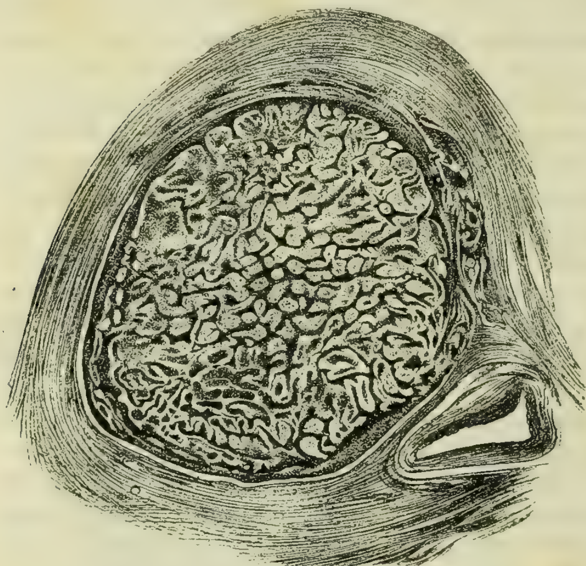


FIG. 145. — (D'après Uhthoff.) Coupe du nerf optique dans un cas de *méningite syphilitique de la base*. Périnévrite et atrophie des fibres nerveuses à la périphérie.

L'importance des lésions va en diminuant d'une façon générale à partir du chiasma ; elles peuvent se poursuivre en décroissant d'ailleurs sur les nerfs optiques, sous la forme de névrite interstitielle jusque dans leur trajet orbitaire, et même atteindre le bulbe oculaire, c'est-à-dire la papille. Il s'agit donc, à proprement parler, dans ces cas, de *névrite descendante*. Plus souvent peut-être les nerfs optiques dans l'orbite se montrent atteints d'*atrophie simple*. Mais, ceci est à noter, dans les cas de ce genre il existe toujours des lésions syphilitiques authentiques à l'intérieur du crâne, et l'atrophie simple constatée dans l'orbite n'est en réalité qu'une *dégénération secondaire*.

Après la région du chiasma, les *oculo-moteurs* sont, de tous les nerfs crâniens, les plus exposés aux atteintes de la syphilis cérébrale. Tous les auteurs ont noté le fait. Lancereaux dit que leur lésion à elle seule doit éveiller l'idée de syphilis; Fournier insiste sur « la prédilection qu'affecte la diathèse pour ces nerfs ». Leur fréquence serait de 39 pour 100 environ, c'est-à-dire plus d'un tiers des cas de Syphilis cérébrale publiés avec autopsie, d'après le récent travail d'Uhthoff. Et la proportion serait certes encore plus considérable, si l'examen histologique avait été fait dans tous les cas.

A la suite de celles de l'oculo-moteur, se placent les lésions du *moteur oculaire externe*, du *trijumeau*, du *facial* et de l'*acoustique*. Duncan a vu une gomme de la grosseur d'un haricot, développée à l'origine même du triju-

meau droit; Huguenin a rencontré une tumeur semblable développée en arrière de la selle turcique sur le ganglion de Gasser. Dans un fait de Genkin, une ostéite spécifique du sphénoïde comprimait le trijumeau d'un côté. Le pathétique également peut être intéressé (6 fois sur 150, d'après Uhthoff). Les quatre dernières paires crâniennes seraient au contraire presque toujours à l'abri des lésions de cette nature : de telle sorte que l'on peut dire que la fréquence des localisations syphilitiques, en ce qui concerne les nerfs crâniens, *va en diminuant du chiasma aux nerfs bulbo-protubérantiels.*

Un très grand nombre de paires crâniennes sont parfois intéressées simultanément par les néoformations spécifiques étendues de la base. Fower rapporte un cas où tous les nerfs crâniens du côté gauche, sauf les 9e, 10e et 11e paires, étaient comprimés par une tumeur volumineuse. Fournier cite un fait du même genre, d'après Barlow.

Dans un autre mode d'altération, relativement rare, mais dont il a été rapporté quelques exemples très nets (Kahler, Büttersack), l'affection des nerfs cérébraux, sous forme de névrite gommeuse ou interstitielle, se présente avec une certaine autonomie, c'est-à-dire indépendamment de toute participation importante des méninges de la base : à tel point que Kahler, à propos d'un fait de ce genre où les nerfs rachidiens à leur origine étaient intéressés en même temps, a pensé pouvoir caractériser la lésion dans son ensemble en la dénommant : *polynévrite radiculaire syphilitique* (1).

SYMPTOMES

PHASE INITIALE DE LA SYPHILIS CÉRÉBRALE

A. **Période prémonitoire ordinaire**. — Les complications cérébrales de la syphilis ne font, pour ainsi dire, jamais leur apparition sans avoir été précédées d'une série de phénomènes qui les *annoncent* à plus ou moins brève échéance. Ces phénomènes consistent, dans les formes les plus communes, en une *céphalée* spéciale, ordinairement accompagnée d'un changement dans l'*état cérébral* et de troubles de la *santé générale* du sujet.

Nous rappellerons les caractères bien connus de la *céphalée syphilitique*. C'est une douleur intense généralement rapportée par les malades à la profondeur du crâne, si bien qu'elle mériterait, dit Fournier, d'être dénommée *encéphalalgie*. Rarement diffuse, elle se localise souvent dans une région du crâne déterminée. Lorsqu'elle siège dans la région fronto-pariétale, elle est parfois unilatérale, ou seulement prédominante d'un côté; et ce caractère n'est point sans valeur pour la détermination d'une lésion corticale circonscrite.

Les *exacerbations* régulières suivies d'accalmies auxquelles elle est sujette constituent un des caractères les plus spéciaux de cette céphalée. Supportable ou même tout à fait nulle pendant la journée, c'est vers le *soir*, pendant la première partie de la nuit, qu'elle apparaît ou qu'elle s'exaspère, pour se dissiper

(1) O. Kahler, Die multiple syphilitische Wurzelneuritis. *Zeitschrift für Heilkunde*, Bd. VIII, 1887.

vers les premières heures du jour. D'autres fois son maximum est le matin vers l'heure du réveil. Il arrive assez souvent que la douleur ne disparaît pas complètement pendant la journée; mais il est bien rare de la voir persister jour et nuit sans la moindre variation. L'*insomnie* figure souvent parmi les prodromes, pour son propre compte et indépendamment des exacerbations de la céphalalgie.

Une particularité bien digne de remarque, c'est la facilité avec laquelle cette céphalée si rebelle aux médicaments usuels (si l'on excepte les injections de morphine), cède souvent à de petites doses de mercure, et mieux peut-être encore d'iodure de potassium.

Les céphalées syphilitiques s'amendent et disparaissent dans la règle au bout d'un temps plus ou moins long. Il n'est pas rare de voir les accidents cérébraux, tels qu'une paralysie oculaire, un accès convulsif, apparaître au cours d'une crise semblable; mais souvent aussi tout rentre dans l'ordre, au moins pour un temps donné.

La céphalalgie ne va pas, avons-nous dit, sans être accompagnée d'un changement évident dans l'*état cérébral* du sujet. A un faible degré, c'est la simple lenteur des idées, l'inaptitude aux travaux intellectuels, etc. Plus prononcé, c'est un véritable état de torpeur avec inaction, amnésie, incohérence de la conduite : il s'y joint des changements inexpliqués du caractère, indifférence générale, accès de violence ou de tristesse inaccoutumés.

Tous ces prodromes acquièrent une signification encore plus précise lorsqu'il s'y joint certains phénomènes nerveux subjectifs, tels qu'un *état vertigineux* intermittent ou continu; — des *fourmillements*, des engourdissements dans les membres, — voire même de véritables *douleurs*, tantôt fixes, rhumatoïdes ou névralgiformes, tantôt passagères (*douleurs cérébrales des membres*, Fournier).

La santé générale elle-même est touchée : l'appétit est supprimé, les forces diminuées; l'amaigrissement apparaît, le visage pâle et fatigué offre une expression d'abattement et de langueur : tous phénomènes qui constituent ce qu'on a appelé l'*anémie d'origine cérébrale*.

B. **Formes graves, méningitiques initiales.** — La syphilis du cerveau peut être inaugurée, dans certains cas moins nombreux, par des phénomènes d'un ordre beaucoup plus grave que les précédents, et qui rappellent à certains égards les inflammations aiguës des enveloppes de l'encéphale.

Ces épisodes *aigus*, pour ainsi dire, de la Syphilis cérébrale à son début, se présentent sous deux types cliniques opposés : l'un d'*excitation* avec délire violent, l'autre de *dépression*, caractérisé par un état de *somnolence* ou de *coma* véritable. Il peut se faire d'ailleurs que ces deux états se combinent en alternant. On tend aujourd'hui à les considérer comme l'expression clinique de la *méningite syphilitique* et tout particulièrement de la *méningite basilaire*, qui est de beaucoup la lésion la plus commune et la plus caractéristique.

a. Les phénomènes de *dépression* sont les plus habituels ici. Heubner en a donné une excellente description. Après une phase de céphalées généralement d'une intensité très grande, le malade arrive à un état de torpeur complète. Inattentif à tout ce qui se passe autour de lui, le regard fixe, hébété, comme

celui d'un homme ivre, il est parfois sujet à de courtes pertes de connaissance; et, bientôt contraint de garder définitivement le lit, il reste plongé dans un demi-sommeil perpétuel. Inerte et silencieux la plupart du temps, on le voit s'agiter par instants; ainsi vers le soir, la nuit principalement, il devient loquace, il a des divagations, sans violence de parole, comme dans le coma-vigil des typhoïdiques. A d'autres moments, on le voit se lever, chercher ses vêtements, sortir de la chambre. Vient-on à l'interpeller, il répond brièvement, souvent d'une manière raisonnable, d'autres fois sans à-propos; il se laisse reconduire au lit sans résistance, puis retombe bientôt dans sa torpeur, gémissant par instants, se plaignant de violentes douleurs de tête.

Au cours de ces accidents cérébraux menaçants, parfois même dès leur apparition, on découvre fréquemment des symptômes paralytiques d'une haute signification. Ce sont surtout des paralysies dans le domaine des nerfs moteurs de l'œil, strabisme, ptosis, paralysie totale du nerf de la troisième paire, — ou bien une hémiplégie. Le plus habituellement alors les membres paralysés sont le siège d'un certain degré de contracture, quelquefois de secousses cloniques spontanées différentes des mouvements de l'épilepsie partielle. D'autres fois il se produit de véritables convulsions épileptiformes généralisées (¹).

Pendant tout ce temps la santé générale reste relativement satisfaisante, bien que les malades se refusent à manger. Heubner signale la fièvre comme possible, même une fièvre intense; mais c'est là un fait exceptionnel, et l'*apyrexie* reste un élément de diagnostic important en pareil cas.

Il n'est pas sans exemple qu'un pareil état demi-comateux se prolonge pendant plusieurs jours, jusqu'à deux, trois et quatre semaines! Mais il peut arriver aussi qu'il fasse place rapidement au *coma* le plus profond, avec résolution musculaire complète, anesthésie absolue et paralysie des sphincters. C'est là certes une des complications les plus redoutables de la Syphilis cérébrale, car elle peut amener la mort à brève échéance. Toutefois, et ceci est un fait bien digne de remarque, *la terminaison fatale est relativement rare dans ces formes comateuses initiales de la Syphilis cérébrale* (Heubner). La guérison a généralement lieu, et cela même spontanément, en l'espace de trois à quatre semaines en moyenne. Inutile d'ajouter que le traitement spécifique doit être appliqué dans toute sa rigueur aussitôt reconnue la nature de phénomènes aussi graves; et ce qui précède justifie la recommandation du professeur Fournier, de songer toujours à la syphilis possible comme cause de coma.

C'est un fait exceptionnel néanmoins que la méningite syphilitique guérisse sans laisser trace de son passage. On voit à la vérité des malades qui, à l'issue de cette terrible crise, ne conservent qu'une légère obnubilation intellectuelle, un certain embarras de la parole : la plupart en sortent infirmes. Ils entrent alors dans une nouvelle phase : les reliquats des phénomènes paralytiques apparus pendant l'état demi-comateux constituent toute la maladie.

b. Les symptômes d'*excitation psychique* sont relativement fréquents dans la syphilis du cerveau. Dans certains cas ils en marquent le début sous forme de *délire violent* avec phénomènes ataxo-adynamiques. Le premier diagnostic qui se présente à l'esprit dans un cas de ce genre n'est point celui de syphilis. « On

(¹) Mercier, Syphilis cérébrale à forme comateuse. *Thèse de Paris*, 1875.

dirait un délire de fièvre, ou bien encore un délire de méningite, d'encéphalite commençante (Fournier) ». On ne saurait dire avec certitude à quelle forme de lésions ils correspondent : il y a lieu de croire qu'ils se rapportent aux *méningo-encéphalites de la convexité.* Dans un fait rapporté par Cornil, un jeune homme de 18 ans présenta des symptômes qui firent songer successivement à la fièvre typhoïde, à la méningite tuberculeuse, au mal de Bright avec urémie. Bientôt survint un accès convulsif, auquel succéda un état comateux qui aboutit à la mort trois jours plus tard. L'autopsie révéla une pachyméningite gommeuse.

Dans certaines formes, l'excitation violente est accompagnée d'accidents paralytiques qui traduisent nettement une localisation du côté de la base. Tel est le cas de Luton : au délire furieux d'action et de parole se joignit une paralysie du moteur oculaire externe. Tous les accidents disparurent sous l'action du traitement.

C'est donc une règle à peu près absolue que la syphilis cérébrale *ne frappe point sans avertir.* Fournier a fait connaître quelques infractions à cette loi. Témoin le fait de ce malade, mort avec des lésions importantes du crâne et des méninges, accompagnées d'un ramollissement étendu de l'écorce, et qui ne présenta jamais la moindre douleur de tête. Dans un autre cas, ce fut un accès d'épilepsie qui éclata soudain sans que le moindre trouble de la santé se fût encore produit depuis les premiers accidents syphilitiques.

Souvent cette absence d'avertissements n'est qu'apparente, mais les signes précurseurs remontent déjà loin dans le passé.

ÉVOLUTION ULTÉRIEURE DE LA SYPHYLIS CÉRÉBRALE CONFIRMÉE.

La diversité des types cliniques s'accentue dans les phases plus avancées de la maladie. Il y a tout intérêt à distinguer deux grands groupes de manifestations, les unes se rapportant à l'*artérite syphilitique*, les autres aux *néoplasies spécifiques du cerveau et des méninges.* Ce second groupe lui-même comporte une subdivision suivant que les lésions sont localisées à la *base* et particulièrement dans la région du chiasma et des pédoncules, ou qu'elles occupent l'écorce cérébrale et surtout la *convexité.* Cette division n'est point d'ailleurs entièrement artificielle. Si toutes les combinaisons sont possibles à la rigueur dans une maladie à lésions essentiellement diffuses comme la Syphilis, l'observation montre que la généralité des faits se conforme à cette classification suffisamment pour la justifier.

I. — FORME ARTÉRIELLE DE LA SYPHILIS CÉRÉBRALE

L'artérite syphilitique du cerveau accompagne très communément les néoplasies spécifiques qui se développent dans les méninges de la base. Mais elle peut se présenter aussi cliniquement à l'état de pureté ; et nous savons qu'il en est de même au point de vue anatomique.

La forme artérielle de la Syphilis cérébrale, lorsqu'elle se montre isolée, est certainement la moins spéciale, au point de vue des symptômes objectifs,

celle qui se rapproche le plus des affections cérébrales communes liées à l'artério-sclérose, par exemple. Elle tient sous sa dépendance les variétés les plus importantes d'*hémiplégie* et d'*aphasie* syphilitiques; elle donne lieu à des phénomènes transitoires liés à la *thrombose* et à l'insuffisance d'irrigation cérébrale qui en résulte. Enfin elle peut aboutir à bref délai à des accidents *mortels* de forme comateuse ou apoplectique.

A. L'*hémiplégie* est certainement la plus commune des manifestations paralytiques de la syphilis cérébrale : toutes les variétés de lésions anatomiques étudiées précédemment peuvent la produire. Il existe donc, en réalité, non pas *une*, mais *des hémiplégies syphilitiques*. Dans les néoplasies corticales, celles-ci, le plus souvent incomplètes, partielles, sont au second plan ; il en est tout autrement des hémiplégies d'origine artérielle.

L'hémiplégie est précédée de céphalée dans les trois quarts des cas (Fournier) ; il arrive souvent que celle-ci s'est amendée ou a disparu quand la paralysie se produit. La maladie fait invasion alors dans un état de santé complet en apparence. Au reste, il est habituel que les prodromes immédiats de l'hémiplégie soient très analogues à ceux que l'on observe dans les thromboses cérébrales, tels que vertiges, étourdissements, parésies transitoires accompagnées de fourmillements, etc. Un grand nombre des accidents dits *congestifs* de la Syphilis cérébrale doivent être mis sur le compte de la sténose syphilitique des grosses artères de l'encéphale : il en est ainsi des accès transitoires d'aphasie, des obnubilations passagères avec embarras de la parole, de certains ictus même, non suivis de paralysies, qui se reproduisent avec persistance dans certaines formes, en dehors de tout caractère comitial. Finalement l'hémiplégie se constitue à la suite d'un ictus léger, avec ou sans perte de connaissance. Celui-ci peut même manquer entièrement, et le malade *assiste* à l'installation graduelle de la paralysie. Bien plus rarement elle succède à un ictus apoplectique complet.

Cette forme d'hémiplégie est généralement *totale*, bien qu'elle prédomine parfois à la face ou dans un membre. L'intensité de la paralysie est liée sans doute à l'étendue du ramollissement; mais, toutes choses égales d'ailleurs, c'est à l'artérite syphilitique que se rattachent les grandes hémiplégies de la Syphilis cérébrale. Celles-ci dès lors se comportent comme toute hémiplégie par ramollissement cérébral. Dans les cas favorables et chez les sujets jeunes, l'atténuation des symptômes paralytiques devient telle à la longue, que la force musculaire est à peine différente des deux côtés; mais la raideur, due à la contracture secondaire, persiste dans les mouvements, la jambe est traînante dans la marche. Cette amélioration est lentement progressive ; le traitement n'en active la marche en aucune manière. Comme phénomène consécutif à longue échéance on a signalé l'hémichorée, l'hémiathétose (Fournier, Gros et Lancereaux).

Il est vrai que l'artérite syphilitique cérébrale paraît donner lieu, dans le même ordre, à des accidents beaucoup moins durables et moins inaccessibles à la thérapeutique. Sans doute faut-il admettre alors que l'*ischémie cérébrale* est alors seule en cause. L'artérite syphilitique en effet est curable, au moins dans sa phase initiale (Leudet, Dieulafoy). Fournier a observé six de ces *hémiplégies curables* chez de jeunes sujets à la période secondaire de la

vérole. Les prodromes, très accentués, ont été ceux des paralysies cérébrales par thrombose artérielle; l'hémiplégie s'est produite lentement et n'a été que le terme d'une faiblesse musculaire croissante de jour en jour. Sous l'influence du traitement spécifique, la paralysie s'est dans tous les cas « dissipée complètement en quelques semaines ».

L'hémiplégie consécutive à l'artérite peut être l'unique manifestation de la Syphilis cérébrale; et assez communément, surtout quand la maladie est traitée, aucune autre incident ne vient s'y joindre. Le malade reste définitivement un hémiplégique vulgaire.

L'*hémiplégie double* mérite une mention spéciale (4/60 d'après Fournier). Elle est généralement le fait de lésions bilatérales, ramollissements jaunes, kystes, occupant symétriquement les noyaux gris du corps strié (Jackson, Heubner). Les deux attaques ont lieu successivement et parfois à un intervalle très court, de quelques jours seulement, d'autres fois à des années de distance. Dans la règle, la paralysie se montre inégale comme intensité et comme durée d'un côté à l'autre, si bien qu'une hémiplégie a disparu entièrement alors que l'autre persiste définitivement. Il arrive, dans les cas de ce genre, que les paralysies bilatérales de la face se dissipent incomplètement : il en résulte une *paralysie glosso-labiée* cérébrale, plus ou moins accentuée, c'est-à-dire une forme de *paralysie pseudo-bulbaire* d'origine syphilitique, qui peut-être n'a pas suffisamment attiré jusqu'ici l'attention.

B. L'*aphasie* est un symptôme extrêmement commun qui, loin de caractériser tel ou tel type de syphilis cérébrale, peut être en relation avec les formes anatomiques les plus diverses. C'est cependant à l'artérite syphilitique du cerveau que ce symptôme ressortit la plupart du temps.

a. Le type clinique le plus habituel consiste dans l'*association de l'aphasie à l'hémiplégie droite.* Que l'apparition soit brusque ou graduelle, les deux ordres de symptômes vont de pair. Ainsi l'aphasie peut se montrer complète, absolue, à la suite de l'ictus préparalytique. Dans la suite elle rétrocède progressivement en même temps que les troubles moteurs, ainsi que cela a lieu dans le ramollissement cérébral ordinaire. La guérison toutefois ici peut rester incomplète : Charcot a vu la *cécité verbale* persister définitivement à la suite d'une hémiplégie droite, tandis que l'aphasie motrice concomitante disparut. Les observations de ce genre sont rares; les aphasies partielles définitives n'appartiennent pas aux faits communs de la syphilis du cerveau. Fournier cite un cas d'*agraphie*, qui s'améliora d'ailleurs rapidement. Les faits de cet ordre se rattachent à l'existence de ramollissements limités (Charcot) de l'écorce ou des fibres blanches sous-jacentes. Or, l'artérite syphilitique produit bien plus souvent le ramollissement des noyaux gris centraux. Ici la forme la plus commune est l'*aphasie motrice*, *avec ou sans agraphie*.

b. En opposition avec la variété précédente, se placent les *aphasies transitoires* et *curables* de la syphilis cérébrale. Ces accidents singuliers, conséquence de l'ischémie cérébrale, ont pour caractère particulier de se produire indépendamment de toute paralysie durable du côté des membres ou de la face. Parfois on note seulement un peu d'engourdissement du bras droit, d'embarras dans les mouvements de la langue, ou bien une faiblesse passagère dans tout le côté.

Le trouble aphasique est souvent très fugace; il dure un quart d'heure, quelques heures ou bien deux ou trois jours. Un malade de Fournier perdit la parole tout à coup au moment de donner une adresse à son cocher; il en recouvrait l'usage quelques minutes plus tard. Un employé de commerce observé par nous débuta de cette manière dans la syphilis cérébrale : en faisant une livraison chez un client, il se mit tout à coup à bredouiller, ne put s'expliquer, devint en même temps incapable d'écrire et de lire les chiffres. Trois jours plus tard, il était revenu à son état normal. Dans une observation de Tarnowsky, on voit une femme perdre progressivement l'usage de la parole en l'espace de trois jours. Survint alors une attaque apoplectiforme à la suite de laquelle l'aphasie motrice s'accompagna d'agraphie et de cécité verbale. Le traitement spécifique amena une guérison complète. Heilbronner a tout récemment rapporté un cas d'aphasie compliquée de cécité et de surdité verbale, sans association de troubles moteurs, qui guérit de même entièrement.

Ajoutons que ces aphasies curables ne laissent pas d'être d'un pronostic très sévère, car elles sont le prélude dans bien des cas de lésions cérébrales irrémédiables, surtout si on les abandonne non traitées.

C. L'artérite syphilitique du cerveau peut être la source d'accidents *apoplectiques* mortels à bref délai, dans certains cas même foudroyants. Les plus nombreux se rattachent à la formation d'*anévrysmes* dans les artères de la base. La rupture de tels anévrysmes a pour conséquence l'inondation de l'espace sous-arachnoïdien à la face inférieure du cerveau : la mort a lieu au bout de quelques heures dans l'apoplexie, accompagnée parfois de mouvements convulsifs. Pour n'être pas très fréquent, ce mode de terminaison de la Syphilis cérébrale ne constitue pas une rareté. Les faits de Lancereaux, Brault, Spillmann, Dieulafoy, etc., se rapportent pour la plupart à des individus jeunes infectés depuis peu de temps. L'hémorrhagie intracérébrale est beaucoup plus rare (Schwosteck).

Les accidents du même genre qui ont leur source dans l'*oblitération* des artères cérébrales s'établissent d'une façon un peu différente. Ils sont précédés de prodromes à très longue échéance parfois, tels que vertiges, hémiparésies, aphasies passagères; puis, après un ou plusieurs avertissements de ce genre, graduellement les malades tombent dans le coma et succombent. Il en fut ainsi dans l'observation de Joffroy et Létienne : l'autopsie montra une oblitération du tronc basilaire et un ramollissement rouge d'une moitié de la protubérance.

II. — MANIFESTATIONS CLINIQUES DES NÉOPLASIES SYPHILITIQUES ENCÉPHALO-MÉNINGÉES

A. — SYPHILIS DE LA BASE

Les *paralysies des nerfs crâniens* et certaines formes d'*hémiplégies syphilitiques* sont ici les symptômes cardinaux. Accessoirement peuvent s'observer d'autres phénomènes que nous retrouverons au premier plan au contraire dans la catégorie suivante, les *convulsions* et les *troubles intellectuels*. Beaucoup plus inconstants se rencontrent encore certains accidents, tels que les vertiges,

les vomissements, la polyurie, qui ne sont spéciaux à aucune forme de Syphilis cérébrale. L'anatomie pathologique nous enseigne que l'espace interpédonculaire et la région du chiasma sont le siège de prédilection des néoformations syphilitiques : c'est dire quelle est l'importance des manifestations de cet ordre.

a. Les anomalies dans le domaine des *nerfs crâniens* l'emportent ici par leur signification sur tous les autres symptômes; et les données cliniques sont en conformité avec celles de l'anatomie pathologique à cet égard. Les *paralysies des nerfs moteurs de l'œil* sont les plus fréquentes.

La *paralysie du moteur oculaire commun* est, de tous les accidents paralytiques de la Syphilis cérébrale, le plus fréquent et le plus caractéristique. Son existence à elle seule doit faire soupçonner la vérole (Lancereaux); elle en est comme la signature (Ricord, Fournier). On la rencontre *totale* et *complète*, mais ceci est l'exception. Dans la règle, les paralysies syphilitiques de la troisième paire se montrent *partielles* et *incomplètes* (Fournier). Très habituellement la musculature interne de l'œil est intéressée à un degré quelconque dans ces paralysies incomplètes : la pupille est plus ou moins dilatée; les mouvements réflexes de l'iris sont paresseux, sinon abolis; l'accommodation se fait mal. Il est possible même que la paralysie de l'iris et du cristallin existe seule; mais ceci se voit surtout comme reliquat d'une paralysie antérieure.

Il semble qu'on doive admettre à priori que ces paralysies dissociées reconnaissent pour cause l'altération de centres distincts. Il n'en est rien cependant; et l'on sait que les infiltrations syphilitiques du tronc nerveux lui-même, à la base du crâne, peuvent les produire (Oppenheim). On peut même avancer que c'est là le mode d'altération de beaucoup le plus habituel. Il convient de faire remarquer que la dissociation paralytique ne va jamais aussi loin d'ailleurs que dans les affections systématiques : le ptosis absolument pur est rare; on n'observe pas la paralysie isolée de telle ou telle fonction des muscles internes (accommodation, réflexes lumineux).

La paralysie de la troisième paire est un accident *de début* de la Syphilis cérébrale. La plupart du temps elle est précédée de céphalées violentes; dans nombre de cas elle se produit au cours même d'une crise de ce genre.

Enfin elle est *transitoire* ; elle est un des accidents dont la thérapeutique a le plus facilement raison, et il paraît être dans sa destinée naturelle d'aller en s'atténuant, sinon de guérir complètement, alors même qu'elle n'est pas traitée. Fournier a vu cependant des paralysies de ce genre, rebelles à tout traitement, persister définitivement.

Peut-elle rester un accident isolé de la vérole du côté de l'encéphale? Cela s'observe, il est vrai, et dans les cas traités principalement; mais il est rare qu'il en soit ainsi d'une façon définitive au moins. Dans la règle, la paralysie du moteur oculaire commun se combine à d'autres symptômes : on rencontre dans une proportion assez élevée l'*hémiplégie croisée* (syndrome de Weber) par lésion pédonculaire. Plus rarement, l'hémiplégie est du même côté.

On a noté aussi la coexistence de plusieurs paralysies oculaires : troisième et sixième paires du même côté, par exemple. Fournier a vu paralysés en même temps l'oculo-moteur, le moteur oculaire externe droits et le moteur externe du côté gauche.

Le *facial* et le *trijumeau* sont, après les nerfs moteurs de l'œil, ceux que la syphilis atteint le plus fréquemment. Leurs lésions paraissent à peu près aussi communes que celles du moteur oculaire externe, et plus que celles du pathétique. La *paralysie faciale*, envisagée seulement ici, est la paralysie *périphérique* avec participation de l'orbiculaire; elle est parfois durable et s'accompagne alors, à la longue, d'atrophie musculaire, d'abolition des réactions électriques (Ziemssen, Heubner), de réaction de dégénérescence (deux cas d'Oppenheim, Charcot et Gombault). Elle peut se montrer tout d'abord sans autre symptôme, et cela quelquefois d'une façon précoce. Dans un cas, dû à Gilles de la Tourette et Hudelo, elle se déclara en même temps que la roséole. On aurait pu croire à une paralysie faciale vulgaire, mais elle n'était que le prélude d'une série d'accidents : céphalée terrible, état demi-comateux et finalement hémiplégie. Il en fut de même dans un cas de Gilbert où l'autopsie fit découvrir une méningite gommeuse de la base (Boix). Les paralysies faciales observées chez les syphilitiques dans la période secondaire appartiennent-elles à la Syphilis cérébrale? sont-elles dues à des lésions intracrâniennes du nerf? On ne saurait l'affirmer; mais il est à retenir qu'un certain nombre de ces paralysies s'accompagnent de céphalées violentes, de phénomènes de somnolence étrangers à la paralysie faciale ordinaire.

On pourrait en dire autant des anomalies observées dans le domaine du *trijumeau*. On les trouve mentionnées environ dans quelques cas, sous forme d'anesthésie d'une moitié du visage (Leudet, von Graefe, etc.), de phénomènes d'excitation, fourmillements, douleurs, hyperesthésie; de tic douloureux de la face (Huguenin); ou encore de troubles trophiques graves du côté de l'œil (kératite neuro-paralytique, Leudet, Oppenheim).

Les *troubles de la vision* sont intimement liés aux altérations des conducteurs de la base; il est tout à fait rare qu'ils reconnaissent pour cause la lésion des *centres* cérébraux. Fournier leur assigne une fréquence de 15 pour 100, proportion bien inférieure à celle des paralysies de la troisième paire; les lésions sont rencontrées avec une fréquence bien supérieure, si l'on tient compte des altérations histologiques (12 fois sur 17 cas, Uhthoff).

La *diminution de l'acuité visuelle* est relativement fréquente; on la trouve généralement inégale d'un côté à l'autre. Elle peut s'aggraver jusqu'à l'*amblyopie*, la *cécité* même. Traités dès le début, ces troubles de la vision, si sévères soient-ils, peuvent disparaître plus ou moins complètement avec les accidents cérébraux généralement graves qui les accompagnent (Trousseau et Lasègue). Dans le cas de succès thérapeutique partiel, le champ visuel n'est pas recouvré dans sa totalité. Rarement la cécité demeure définitive et l'*atrophie optique* est constatée à l'ophthalmoscope.

Les modifications partielles *du champ visuel* présentent ici un intérêt tout particulier. Elles s'observent sous les formes suivantes : rétrécissement concentrique irrégulier, échancrures irrégulières, hémianopsie temporale; enfin, très exceptionnellement, hémianopsie homonyme. Souvent la vision n'est abolie que partiellement dans les régions du champ visuel lésées, de même qu'elle n'a pas son acuité normale dans celles qui sont conservées. Les intéressantes recherches d'Uhthoff ont montré que ces différents changements d'étendue dans le champ de la vision étaient en rapport avec le mode d'infiltration gommeuse du nerf optique.

L'*hémianopsie temporale* a été vue par Gehrhardt, Oppenheim, Siemerling, Uhthoff; elle s'est montrée constamment en rapport avec l'infiltration de l'angle antérieur du chiasma. L'*hémianopsie homonyme* n'a été rencontrée que 2 fois sur 150 observations dépouillées par Uhthoff; sur 17 cas personnels, cet auteur ne l'a observée qu'une fois : l'autopsie révéla, dans l'hémisphère du côté opposé, des lésions très étendues dont le symptôme hémianopsie dépendait vraisemblablement. Oppenheim a également vu l'hémianopsie homonyme d'une façon transitoire; il n'hésite pas, dans le cas observé par lui, à rapporter ce symptôme à une lésion gommeuse des bandelettes.

Les variations parfois considérables auxquelles sont sujettes ces déformations du champ visuel constituent leur caractère le plus spécial. Nous n'en voulons pour exemple que l'intéressante observation d'Oppenheim précitée (*Berliner kl. W.*, 1889); suivi pendant deux ans, le malade présenta successivement : un rétrécissement concentrique irrégulier, puis une hémianopsie bilatérale homonyme gauche typique; celle-ci s'améliora dans la suite par le traitement, et le champ visuel s'étendit de nouveau vers la gauche avec irrégularité. Chez un malade de Gehrhardt, une hémianopsie du même genre succéda à une amaurose complète.

A ces altérations multiples de la vision correspondent, mais non toujours, des *modifications du fond de l'œil*. Celles-ci ne manquent pas de se produire lorsque les troubles visuels persistent longtemps. Inversement, elles peuvent exister, au début surtout, sans anomalie apparente de la fonction : aussi l'examen de la papille s'impose-t-il chaque fois que la syphilis cérébrale est soupçonnée. On trouve signalés la *stase papillaire* (15 fois sur 150 observations, Uhthoff) — la *neuro-rétinite* (7 fois) — l'*atrophie simple* (10 fois). Oppenheim fait observer que l'atrophie papillaire ici est souvent unilatérale; Galezowski avait déjà fait la même remarque en ce qui concerne la névrite.

Il importe de ne point confondre ces différents aspects de la rétine, conséquences de lésions *intra-crâniennes*, avec ceux qui résultent des déterminations *primitivement oculaires* de la vérole. Galezowski a montré quelle était la fréquence des altérations choroïdo-rétiniennes dans la syphilis. Celles-ci peuvent produire également des amblyopies, des réductions du champ visuel, des atrophies rétiniennes, etc.

b. Les tumeurs, les néoformations gommeuses diffuses de la base, peuvent intéresser le pédoncule cérébral : d'où une variété d'hémiplégie *pédonculaire*, infiniment plus rare il est vrai que la précédente. Le signe pathognomonique de cette localisation est la *paralysie alterne de Weber* : Uhthoff en a rencontré 12 observations. On voit parfois cette hémiplégie alterne succéder à une phase comateuse grave, rarement à un ictus apoplectique. D'autres fois, elle se développe insensiblement; les paralysies oculaires se montrent d'abord, puis la faiblesse envahit les membres du côté opposé. Parfois ces accidents se développent avec un concours de phénomènes cérébraux graves, paralysies multiples des nerfs cérébraux, états comateux, crises épileptiformes, qui commandent une grande réserve à l'égard de leur pronostic. Elles se montrent, il est vrai, influençables par le traitement, mais au début seulement, et les rechutes sont fréquentes. Les autopsies ont révélé des lésions cérébrales

diffuses (Siemerling, Pick), mais c'est presque toujours de la lésion pédonculaire que dépend le syndrome de Weber.

Plus rares encore sont les néoplasies syphilitiques de la région *bulbo-protubérantielle*. Aux paralysies des nerfs crâniens correspondants peuvent se joindre des troubles moteurs du côté des membres, affectant souvent la forme *alterne*. Ainsi le strabisme interne (par paralysie de la sixième paire) associé à une hémiplégie croisée, est mentionné 11 fois (Uhthoff); on a observé également l'*hémiplégie alterne de Gübler* (Lancereaux, Leudet), l'anesthésie douloureuse dans le domaine du trijumeau en même temps qu'une paralysie des membres du côté opposé (Pick), etc., etc. Les lésions spécifiques plus étendues ou plus profondes de la région peuvent produire des troubles bilatéraux du côté des membres. Dans un cas bien connu de Lancereaux (voir *Atlas d'anatomie pathologique*), une gomme développée dans l'épaisseur de la protubérance fut l'origine d'une contracture des quatre membres. La *polyurie* s'observe dans la méningite syphilitique de cette région (Leudet, Büttersack).

Le tableau de la *paralysie glosso-labiée* peut être réalisé par des gommes de la protubérance (Hayem). Les observations de ce genre sont très rares : nous avons vu que, chez les syphilitiques, le syndrome bulbaire était plus fréquemment sous la dépendance de lésions cérébrales bilatérales (pseudobulbaires).

c. Lorsque les lésions se localisent rigoureusement à la base du crâne, les *troubles psychiques* proprement dits et les *convulsions* jouent un rôle très effacé. Certes l'aphasie, l'hémiplégie, consécutives à l'artérite syphilitique du cerveau, ne vont pas sans être accompagnées d'un certain degré d'affaiblissement intellectuel; mais les troubles vésaniques proprement dits, que nous étudierons au chapitre suivant, ne font pas partie ici du tableau clinique. Heubner incline, il est vrai, à croire que l'ischémie cérébrale, conséquence de la thrombose artérielle, joue un rôle important dans les troubles mentaux; mais on tend à admettre aujourd'hui que ceux-ci dépendent bien plutôt des altérations primitives des circonvolutions de la convexité en particulier.

Les attaques convulsives n'appartiennent pas davantage d'une façon générale aux différents types cliniques précédemment envisagés, sauf toutefois dans les formes compliquées. Ce que l'on observe ici, ce sont les ictus apoplectiformes suivis ou non d'hémiplégies, et accompagnés parfois d'une courte phase tonique généralisée; mais l'épilepsie syphilitique appartient surtout aux lésions corticales.

B. — SYPHILIS CORTICALE. NÉOPLASIES DE LA CONVEXITÉ DU CERVEAU

Les manifestations les plus importantes sont ici l'*épilepsie* et les *troubles psychiques*, puis en seconde ligne les *paralysies corticales de la face et des membres*, paralysies le plus souvent partielles, incomplètes et variables. Il est de règle que ces différents syndromes s'associent entre eux : ce n'est que d'une façon passagère qu'on peut les observer à l'état de pureté.

I. L'*épilepsie* est généralement reconnue comme la manifestation la plus

constante des lésions corticales. Dans 26 cas de ce genre, Heubner l'a rencontrée 20 fois. Charcot, Fournier, Echeverria, ont formellement exprimé la même opinion.

Il paraît avéré qu'une attaque d'épilepsie franche, survenant au cours d'une santé parfaite, peut être le premier incident révélateur des lésions cérébrales de la vérole (Fournier). Mais c'est là un fait exceptionnel. Tout le cortège des phénomènes prémonitoires que nous connaissons précède presque toujours la première manifestation convulsive.

L'épilepsie symptomatique de la vérole présente-t-elle quelque caractère distinctif? Cette question, d'un si haut intérêt, a vivement préoccupé les auteurs. Voici dans quelle mesure on peut y répondre actuellement. La syphilis peut engendrer toutes les formes connues du mal comitial, depuis les vertiges et les absences du petit mal jusqu'aux grands accès convulsifs et aux équivalents psychiques de ceux-ci (Féré). Mais les paroxysmes convulsifs *partiels* sont particulièrement fréquents ici, ce qui se conçoit aisément, étant donnée la forme habituellement circonscrite des lésions corticales; on a noté également la fréquence des *paralysies par épuisement* consécutives aux accès.

Toutefois les considérations tirées de sa marche et des *associations symptomatiques* qu'elle présente sont infiniment plus propres à caractériser l'épilepsie syphilitique que ces signes d'importance secondaire. On peut les résumer dans les deux propositions suivantes :

1° L'épilepsie syphilitique présente une marche en quelque sorte *progressivement accélérée*. L'intervalle des accès diminue avec le temps. Abandonnée à elle-même, la maladie aboutit, dans les formes graves, à des crises en série, puis à un état de mal confirmé qui se termine par un coma rapidement mortel : témoin l'observation de Mallet [1].

Certes l'intervention hâtive d'un traitement spécifique énergique peut modifier cette évolution précipitée. Mais ou bien elle aura pour effet de faire franchement rétrocéder les accidents, ou bien au contraire elle sera inefficace, ce qui n'est pas absolument rare. Dans tous les cas, jamais, on peut dire, l'épilepsie syphilitique ne présente d'une façon durable la marche en quelque sorte monotone, avec retour périodique des accès, qui s'observe souvent dans l'épilepsie commune.

2° *L'épilepsie symptomatique de la syphilis cérébrale n'existe à l'état de symptôme isolé que pour un temps limité.* Elle s'associe à un moment donné à divers accidents cérébraux pour la plupart étrangers au mal comitial ordinaire. Ce sont par exemple les *paralysies* corticales, qui, dans certains cas, d'abord transitoires et consécutives aux accès, peuvent à la longue persister dans leurs intervalles, — les *troubles psychiques* variés dont il sera question plus loin. Dans aucune autre variété du mal comitial, les *fonctions intellectuelles* ne sont atteintes d'une façon aussi précoce et aussi profondément.

Il est en outre une combinaison possible et d'une grande valeur significative dans l'espèce, c'est celle de l'épilepsie avec les *troubles oculaires*. Les néoformations corticales, quel que soit leur siège, peuvent entraîner des modifications du côté du nerf optique lui-même à la façon des tumeurs cérébrales

[1] MALLET, Contribution à l'étude de l'épilepsie syphilitique. *Thèse de Paris*, 1891.

agissant par compression. L'examen du fond de l'œil s'impose ici d'autant plus que l'état de la vision ne correspond pas toujours à la gravité des lésions. Lorsque la *névrite optique* coexiste avec une épilepsie partielle franche, on pourrait presque affirmer l'existence d'une lésion syphilitique des circonvolutions (H. Jackson, Fournier).

Quant à la marche de cette épilepsie *associée*, elle présente un certain nombre de variétés. Il peut arriver que l'adjonction des accidents cérébraux, dont il a été question, aux phénomènes convulsifs, n'ait lieu que d'une façon tardive. D'autres fois, au contraire, l'épilepsie n'est qu'un phénomène secondaire.

II. L'*aliénation mentale syphilitique*, c'est-à-dire relevant de lésions cérébrales bien et dûment syphilitiques, est aujourd'hui admise sans contestation. Elle est solidement établie par les observations de Foville, Schüle, Fournier, Mairet, etc.

Il est bien certain d'ailleurs que nombre d'accidents psychiques, observés chez les syphilitiques, ne sont que des coïncidences ou du moins n'ont que des relations indirectes avec la vérole (syphilophobie, hypochondrie simple, etc.). Les accidents mentaux de la syphilis ont pour caractère fondamental d'appartenir à la catégorie des *aliénations mentales organiques* (1), soit de par leurs manifestations cliniques propres, soit de par l'association des autres symptômes cérébraux qui évoluent parallèlement à eux (Mairet).

Nous connaissons déjà la *déchéance intellectuelle*, souvent rapide et profonde, qui marche de pair avec les accès d'épilepsie. Il n'est pas rare qu'elle apparaisse dès les premières attaques. Elle peut même précéder les manifestations épileptiques ou exister toujours indépendamment de celles-ci. On sait aujourd'hui que la syphilis cérébrale peut débuter de cette manière (2). Un individu, sans présenter le moindre délire, commence tout à coup à commettre des erreurs, des oublis dans sa profession, des incorrections dans sa conduite; toutes ses facultés intellectuelles subissent un amoindrissement, comme une sorte de retour à l'état infantile. Sa mémoire est profondément troublée; et les événements de date récente surtout lui échappent. Le professeur Fournier a rapporté des exemples très nets de cette *amnésie syphilitique*. Dans l'ordre moral, il se produit un changement de même sens, se traduisant par un état d'apathie, d'indifférence, que viennent interrompre sans motif des accès de violence inaccoutumés.

Un tel état psychique mérite toujours d'être pris en considération; car il est le prodrome par excellence des affections organiques du cerveau.

Dans les cas extrêmes, toutes les fonctions cérébrales paraissent anéanties, et les malades demeurent plongés dans un état de *stupeur* véritable (Lancereaux). D'autres fois ils évoluent vers la *démence*; et le tableau clinique, lorsqu'il existe conjointement avec les troubles paralytiques que nous étudierons plus loin, se rapproche plus ou moins de celui de la paralysie générale.

Incontestablement plus rares sont les *troubles vésaniques* proprement dits, que l'on peut légitimement qualifier de syphilitiques. Ils se montrent comme un épisode surajouté au cours d'une syphilis cérébrale déjà en voie d'évolu-

(1) Mairet, *Aliénation mentale syphilitique*. Paris, 1893.
(2) Fournier, *La syphilis du cerveau*. Paris, 1878, p. 272.

tion; ou bien au contraire, ce qui est exceptionnel, ils ouvrent la série des accidents, et conservent pendant un temps plus ou moins long les apparences de la folie simple.

Généralement l'apparition du délire se fait brusquement (Mairet). Un malade observé par Rayer prend tout à coup les passants pour « des revenants, des fantômes ». Dans d'autres cas, une agitation furieuse se déclare soudainement (Luton, Calmeil). Parfois aussi l'aliénation se constitue d'une façon lente et graduelle, avec des intervalles de lucidité (Foville).

Considéré en lui-même, ce délire présente d'ailleurs des aspects cliniques très variés que l'on peut ramener à trois formes principales :

1° *Excitation maniaque simple.* On pourrait croire parfois, n'était l'absence constante de fièvre, au délire qui accompagne les inflammations aiguës de l'encéphale ou de ses méninges, ou bien à un accès de délire alcoolique, de manie simple aiguë.

2° *Excitation maniaque avec idées délirantes.* Les idées de grandeur, les idées de persécution, se rencontrent avec une grande fréquence (Foville, Schüle, Mairet). Elles coïncident souvent, surtout les dernières, avec des hallucinations variées; passagères et incohérentes, on ne les voit jamais donner au délire une apparence de système quelconque.

3° *État dépressif avec mélancolie.* Mairet distingue ici deux variétés, suivant que l'état dépressif domine la situation, ou bien que, les idées délirantes mélancoliques l'emportant, le délire se traduit sous la forme lypémaniaque. Dans ce dernier cas, les hallucinations sont généralement très actives.

Quelle que soit sa forme clinique, le délire ici est *toujours général.* Il n'existe pas une seule observation de vésanie syphilitique ayant affecté la forme systématisée, partielle ou monomaniaque (Mairet, Fournier).

On a relevé la *fréquence des hallucinations* d'une façon générale : hallucinations intéressant non seulement l'ouïe et la vue, mais encore et surtout peut-être la sensibilité générale (Mairet), sous forme de douleurs périphériques ou viscérales, qui peuvent provoquer l'éclosion du délire ou du moins influer sur la direction de celui-ci.

Enfin les différents délires symptomatiques des lésions syphilitiques du cerveau présentent une particularité commune dont l'importance ne saurait échapper : c'est l'*affaiblissement précoce et rapide de l'intelligence*, qui, trahi au début déjà par l'incohérence ou la niaiserie des conceptions, aboutit fatalement, à une échéance très variable il est vrai, à la *démence* caractérisée. Cette déchéance intellectuelle à elle seule indique déjà la nature organique de l'aliénation mentale (Mairet).

Mais la folie syphilitique n'est jamais qu'un fragment, qu'un épisode de la syphilis cérébrale, et les symptômes somatiques qui forment son cortège habituel servent beaucoup mieux à la caractériser que les considérations précédentes touchant ses divers aspects cliniques. La combinaison clinique la plus commune est la suivante : *délire*, *démence* et *troubles paralytiques localisés.* Ces paralysies localisées peuvent être des monoplégies corticales, analogues à celles que nous signalerons plus loin, ou des hémiplégies complètes. Dans certains cas de lésions diffuses ou disséminées le délire s'associe à des troubles paralytiques du côté des nerfs moteurs de l'œil.

Les anomalies *papillaires* présentent ici une importance aussi grande que dans la forme épileptique.

La marche clinique de ces différentes formes mentales de la syphilis cérébrale est à bien des égards comparable à celle de la forme épileptique, à laquelle elle peut s'associer d'ailleurs. C'est ainsi que l'intervention du traitement peut amener, dans les cas heureux, un véritable changement à vue dans un très bref délai (Fournier). Mais, d'une façon générale, on peut dire que l'apparition des désordres mentaux dans la syphilis du cerveau est d'un pronostic fâcheux.

Dans un bon nombre de cas, on obtient, il est vrai, une guérison incomplète : les troubles vésaniques à proprement parler disparaissent, mais l'intelligence demeure très amoindrie, les troubles moteurs concomitants ne se dissipent pas entièrement. Les récidives sont alors à prévoir.

Pseudo-paralysie générale syphilitique. — On désigne ainsi certains types cliniques où des troubles mentaux, plus ou moins analogues à ceux de la véritable paralysie générale, sont associés dès le début à des paralysies motrices et à l'embarras de la parole. L'analogie, dans les phases initiales des deux affections, n'est généralement que lointaine, il faut en convenir. Toutefois, les éléments du diagnostic différentiel seront fournis beaucoup moins par l'étude comparative des *désordres mentaux* que par celle des *troubles somatiques* qui les accompagnent.

a) Il est inutile de rappeler combien souvent la paralysie générale ne s'accompagne d'aucun délire à proprement parler, mais seulement d'une déchéance graduelle de l'intelligence dont le terme est la démence. Telle est même la règle, pourrait-on dire, chez la femme. Or, les lésions syphilitiques du cerveau peuvent avoir la même conséquence, ainsi que nous l'avons vu. Il est vrai que, dans sa marche clinique, la démence syphilitique est moins fatalement et régulièrement progressive que celle de la paralysie générale.

Quant au délire mégalomaniaque, certes il doit faire songer à la périencéphalite diffuse, mais nous savons qu'il n'est pas l'apanage exclusif de cette dernière. Sur l'existence des idées de grandeur ou de satisfaction au cours de la syphilis cérébrale, on ne saurait conserver le moindre doute; les observations de Foville, de Schüle, Desnos, Mairet, en font mention d'une manière très explicite chez des sujets dont les lésions spécifiques ont été vérifiées à l'autopsie. Il est vrai seulement de dire qu'elles sont moins fréquentes, qu'elles ne sont le plus souvent que passagères, et qu'elles alternent avec d'autres modes de délire.

b) Les autres symptômes montrent dans les deux maladies une opposition tranchée. Ainsi les céphalées violentes n'appartiennent qu'à la syphilis. Les paralytiques généraux ne souffrent point de la tête, avait dit Lasègue. L'épilepsie franche, généralisée ou partielle, est moins fréquente dans la folie paralytique pure.

Les paralysies motrices dans la syphilis se distinguent par leur apparition précoce, leur importance plus grande et surtout leur forme, le plus ordinairement circonscrite. Un malade de Foville présentait une hémiplégie; un autre, observé par Calmeil, une hémiparésie gauche; chez un troisième, dont l'histoire est rapportée par Mairet, il y eut pendant un certain temps une

monoplégie brachiale. Dans la périencéphalite diffuse, au contraire, on connaît la règle : pas de paralysie locale, mais une faiblesse généralisée et croissante, une maladresse dans tous les mouvements, accompagnée de raideur et de tremblement.

L'embarras de la parole est fréquent dans la syphilis cérébrale, et il n'est pas rare, à la vérité, qu'il s'accompagne d'un certain tremblement de la langue et des lèvres; mais jamais il ne reproduit exactement le parler si caractéristique de la paralysie générale avec la trémulation fibrillaire de la lèvre et de la langue, qui modifie d'une manière si spéciale la prononciation des consonnes labiales et linguales.

Quant aux phénomènes oculaires, quelques-uns peuvent se rencontrer dans les deux maladies : tels, l'inégalité papillaire, l'atrophie de la papille (Galezowsky, Magnan). Mais les paralysies musculaires de l'œil, exceptionnelles dans la paralysie générale, accompagnent souvent la pseudo-paralysie générale syphilitique (Mairet, Fournier); par contre, le signe d'A. Robertson, inconnu dans celle-ci, est un élément de diagnostic précieux à une époque encore peu avancée de la folie paralytique des aliénés.

Faut-il ajouter que les rémissions, les retours en arrière dont la syphilis cérébrale, surtout lorsqu'elle est traitée, nous montre des exemples, sont absolument étrangers à la marche inexorable de cette dernière? A tel point qu'une amélioration quelconque doit faire douter ici d'un diagnostic posé en connaissance de cause. Dans une phase avancée des deux affections, la similitude est plus grande; la confusion est possible et elle a été commise par des aliénistes compétents. C'est que la désorganisation du cerveau est alors profonde : les deux maladies aboutissent alors au type commun de la *déchéance cérébrale complète.* L'intelligence est éteinte, le délire a cessé; la parole est perdue entièrement ou réduite à un bredouillement inarticulé. Enfin, pour compléter l'analogie, les troubles moteurs se généralisent dans la pseudo-paralysie générale syphilitique arrivée à ce terme de son évolution (*paralysie syphilitique généralisée*, Mairet). Le gâtisme et la déchéance physique s'ensuivent, et la mort ne tarde pas à arriver dans le marasme le plus profond, généralement à la suite d'une infection quelconque, suppuration d'eschares, pneumonie bâtarde; ou encore du fait d'une véritable poussée de méningo-encéphalite aiguë secondaire, accompagnée de fièvre.

III. Les *paralysies motrices* qui succèdent aux altérations primitivement *corticales* de la syphilis se distinguent par les particularités suivantes :

Elles se développent lentement la plupart du temps, et restent incomplètes. Parfois cependant elles font suite immédiatement à un accès d'épilepsie; mais elles ne succèdent jamais à un ictus apoplectique à la façon des paralysies cérébrales d'origine vasculaire. Les paralysies *partielles*, sous forme de *monoplégies*, intéressant le bras, la face ou la jambe, sont particulièrement fréquentes ici. Ce sont des *parésies*, une simple faiblesse, de la lourdeur d'un membre. Une exagération notable des réflexes tendineux, souvent même un certain degré de contracture permanente, ne manquent pas de les accompagner d'une façon précoce. Ces phénomènes spasmodiques, liés à l'irritation corticale, sont loin d'indiquer toujours, en pareil cas, la dégénération descendante des faisceaux moteurs correspondants. Ajoutons que les paralysies

dans le domaine des nerfs cérébraux n'appartiennent point aux variétés cliniques envisagées ici. Lorsque la face est intéressée, le territoire du facial supérieur reste indemne, suivant le mode des paralysies cérébrales.

Les *troubles de la parole*, fréquents lorsque la face est paralysée, sont avant tout des phénomènes d'ordre moteur. L'inaptitude motrice de la langue et des lèvres se traduit par la lenteur hésitante, l'embarras du parler, une véritable anarthrie dans les cas avancés. Mais l'aphasie vraie est rare ici, au moins en tant que phénomène durable. On a cependant signalé l'aphasie permanente et définitive typique avec agraphie, en relation avec les méningites syphilitiques localisées aux centres psycho-moteurs. Lorsque le symptôme *aphasie* se trouve ainsi réalisé au grand complet par une lésion qui touche les centres du langage, il peut se présenter combiné à l'*hémiplégie droite* et à l'*épilepsie corticale* (Bourceret et Cossy, 1875, Francesco, 1895). Un tel syndrome est assez significatif au point de vue de la localisation corticale.

Tous ces phénomènes d'ordre paralytique sont intimement liés aux divers accidents cérébraux que nous avons étudiés antérieurement, mais principalement aux troubles psychiques. Par opposition à la fixité des paralysies qui sont en relation avec les lésions vasculaires, ils sont remarquables par leurs variations.

MARCHE, TERMINAISON DE LA SYPHILIS CÉRÉBRALE. — PRONOSTIC

On ne peut formuler que des considérations générales relativement à l'évolution clinique de la syphilis du cerveau envisagée dans son ensemble.

Et tout d'abord, s'il est parfaitement légitime de distinguer des types cliniques et de désigner ceux-ci par leur symptôme prédominant, on ne doit pas perdre de vue qu'il s'agit là avant tout de formes initiales; c'est ainsi qu'il faut comprendre les formes *épileptique*, *mentale*, *paralytique*, admises par les auteurs (Fournier). A un stade plus avancé, ces différents types montrent une tendance indiscutable à s'unifier, pour aboutir à la dégradation générale et progressive de toutes les fonctions du cerveau. Ceci s'applique en particulier aux néoplasies qui intéressent la surface du cerveau.

En second lieu, l'intervention de la thérapeutique est capable d'apporter un changement considérable à l'enchaînement de ces accidents progressifs. Dans les néoformations corticales surtout cette influence se fait sentir. L'épilepsie symptomatique et les paralysies incomplètes qui l'accompagnent comportent à cet égard le plus de chances favorables. Bien mieux, on a vu guérir des vésanies caractérisées, des accidents comateux de la plus haute gravité ; et de pareils faits justifient bien le mot de Ricord : « Avec la vérole, tout est possible comme guérison, même l'impossible ».

D'autres fois, et principalement quand la maladie n'est traitée qu'à une phase avancée, le résultat est moins heureux : on obtient seulement une guérison incomplète, et le malade reste un infirme physiquement et cérébralement.

De semblables guérisons incomplètes peuvent se maintenir; mais souvent elles ne sont que des périodes de *rémission*; et le traitement spécifique n'a eu pour résultat en pareil cas que de rendre discontinue l'évolution du mal sans

l'arrêter. Après des mois, des années, les accidents convulsifs, les troubles psychiques reparaissent tout à coup. Ces récidives sont du plus fâcheux pronostic ; car, dans la règle, le traitement spécifique est loin d'avoir sur elles une action aussi nette que sur les premiers accidents.

Enfin les échecs complets de la thérapeutique s'observent ici, alors même que toutes les conditions semblent réunies en vue du succès. Dans ce cas, le pronostic peut devenir immédiatement très grave, pour l'épilepsie symptomatique en particulier ; car il est dans son évolution naturelle de donner lieu à des crises de plus en plus rapprochées, pour aboutir aux accès en série, à l'état de mal, au coma terminal, parfois en l'espace de quelques semaines à quelques mois. Le pronostic est également très fâcheux pour les formes mentales qui se caractérisent dès le début par un acheminement rapide vers la démence.

En résumé, et malgré les beaux succès que la thérapeutique compte à son actif; bien que les lésions syphilitiques du cerveau, ainsi qu'on l'a dit très justement (Lancereaux), soient moins graves, toutes choses égales d'ailleurs, que les lésions cérébrales d'une autre nature (tubercules, tumeurs), on peut voir par ce qui précède que la syphilis cérébrale comporte un pronostic extrêmement sombre.

La terminaison fatale peut se produire brutalement à la suite d'une aggravation rapide ou soudaine des accidents cérébraux, telle que l'état de mal épileptique, un accès maniaque suraigu, une attaque d'apoplexie causée par la rupture d'une artère cérébrale, ou bien un de ces états comateux dont il a été question. D'autres fois elle est le terme d'une déchéance progressive, analogue à celle de la paralysie générale.

Diagnostic. — Des manifestations multiples que nous venons de passer en revue, il n'est pas une seule qui soit absolument pathognomonique de la syphilis. Après avoir indiqué à propos de chacune d'elles les particularités dignes d'être relevées en vue du diagnostic, nous résumerons seulement ici les considérations générales qui doivent guider le clinicien.

1° *Importance de la période prodromique.* — Rappelons seulement que la céphalée figure parmi les antécédents dans plus des trois quarts des cas.

2° *Signification de quelques symptômes particuliers.* — Ceux-ci se rattachent aux localisations habituelles des lésions syphilitiques du côté de la base du cerveau ; ce sont les *paralysies des nerfs crâniens*, et tout particulièrement des nerfs moteurs de l'œil.

3° *Manifestations en rapport avec la forme disséminée des lésions syphilitiques.* — Nous avons eu maintes fois l'occasion de signaler certaines associations symptomatiques qui à elles seules déjà sont de nature à faire soupçonner la syphilis : telles l'épilepsie partielle et les troubles oculaires; les paralysies des yeux combinées aux troubles mentaux, à l'hémiplégie, aux paralysies partielles des membres; la coexistence d'une affection médullaire.

4° *Évolution de la maladie.* — D'une façon générale la syphilis cérébrale n'a pas l'évolution fatalement progressive qui appartient à un grand nombre de processus différents (tuberculose, tumeurs malignes, paralysie générale). Elle est essentiellement une maladie à *épisodes*, à *poussées*, entre lesquelles on peut observer des intervalles de répit complet. Cette remarque s'applique tout particulièrement aux néoplasies méningées.

5° *L'épreuve thérapeutique* enfin peut être d'un grand secours; mais, pour qu'on soit en droit de lui reconnaître quelque valeur, il faut que les résultats favorables en apparaissent bien clairement; et l'on ne saurait trop répéter que les diagnostics de syphilis cérébrale, qui sont *exclusivement* fondés sur elle, ne doivent être, en règle générale, acceptés qu'avec les plus grandes réserves.

CHAPITRE II

SYPHILIS DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Anatomie pathologique. — Les divisions admises dans l'étude des lésions syphilitiques du cerveau sont applicables ici. La *méningite* et la *méningo-myélite syphilitique*, — les *gommes* proprement dites de la moelle et des méninges, — les lésions vasculaires et en particulier *l'artérite médullaire syphilitique* : telles sont les différentes formes qu'il convient de distinguer.

Plus rarement encore que l'encéphale, la moelle participe aux *lésions osseuses* de voisinage. Nous sommes loin de l'époque à laquelle on croyait celles-ci nécessaires, et où toute l'attention dans les autopsies se portait vers la recherche des exostoses du canal rachidien (Bedel, Sandras, Vidal de Cassis), exostoses que l'on trouvait bien rarement d'ailleurs, et en l'absence desquelles les paralysies étaient proclamées d'origine fonctionnelle! On en a signalé seulement quelques faits isolés. Virchow rencontra une pachyméningite externe cervicale, avec adhérence au périoste vertébral. A l'autopsie d'une paraplégique syphilitique, Westphal constata l'existence d'une ostéite gommeuse et d'une carie de l'os sacré, avec envahissement de la dure-mère et des racines nerveuses voisines. Jürgens a eu l'occasion de voir une lésion analogue à la région lombaire. Darier présentait récemment à la Société anatomique (1895) une carie spécifique des vertèbres cervicales avec pachyméningite, ayant occasionné une paraplégie cervicale; il existait d'autre part des lésions gommeuses du crâne et du foie.

A. **Méningite spinale et méningo-myélite**. — La *méningite spinale syphilitique* est de tous points comparable à la méningite cérébrale. Comme celle-ci, elle peut envahir la dure-mère, auquel cas la lésion est grossièrement apparente à l'œil nu. Il s'agit ici de *pachyméningite interne* avec soudure et épaississement des enveloppes spinales entre elles : celles-ci sont transformées en une membrane épaisse et uniforme, d'apparence couenneuse, lardacée, parfois gélatineuse. Généralement la moelle est envahie elle-même d'une façon diffuse, surtout dans les régions périphériques, correspondant à la soudure méningée (*symphyse méningo-médullaire*) : son tissu est diminué de consistance, ou au contraire manifestement sclérosé.

Parfois circonscrite sous forme de plaques, cette pachyméningite spinale est souvent limitée à un segment de la moelle qu'elle entoure plus ou moins complètement. Dans un fait d'Oppenheim cependant, la dure-mère est soudée à l'arachnoïde dans ses deux tiers supérieurs. Généralement plus limitée, elle

paraît avoir une prédilection toute particulière pour la demi-circonférence postérieure de la moelle (Heubner, Jürgens). Il est à remarquer que la pachyméningite spinale syphilitique se rencontre plus souvent à la *région cervicale* que partout ailleurs, et que dans ce cas elle coïncide fréquemment avec des altérations méningitiques du côté de la base du crâne. Jürgens a émis l'opinion antérieurement (*Charité Annalen*, 1885) que, dans les cas de ce genre, la syphilis avait eu une marche descendante du crâne vers le rachis.

Au point de vue histologique, il s'agit ici la plupart du temps d'une méningite fibreuse constituée par un type conjonctif dense. Sur une coupe transversale, les méninges intimement confondues entre elles présentent l'apparence d'une bande scléreuse uniforme. Pour Heubner, c'est là une production syphilitique qui, au début, présentait sans doute les caractères de l'infiltration spécifique, mais qui, avec le temps et sous l'influence du traitement, a pu se transformer en tissu conjonctif indifférent et comme cicatriciel (*syphilitische Schwiele*). Jürgens décrit une variété *scléro-gommeuse* de cette pachyméningite.



Fig. 146. — (D'après Siemerling.) *Méningo-myélite embryonnaire.* Une partie de la périphérie de la moelle avec la pie-mère adjacente, vues sur une coupe transversale : infiltration de la pie-mère et des cloisons conjonctives qui en partent par d'abondantes cellules rondes, destruction des éléments nerveux à la périphérie de la moelle.

Leptomyélite. — Lorsque la dure-mère spinale n'est pas intéressée par le processus syphilitique, l'examen à l'œil nu renseigne souvent très incomplètement. On a pu constater cependant l'existence d'un épanchement gélatineux, de consistance gommeuse, occupant l'espace sous-arachnoïdien dans une région limitée. Il en fut ainsi dans une autopsie rapportée par Zambaco; et l'examen histologique de l'exsudat montra que celui-ci était constitué par le tissu propre des gommes (Robin). D'autres fois, un épaississement circonscrit de l'arachnoïde et de la pie-mère avec induration de la moelle a attiré l'attention (Charcot et Gombault). Mais, dans la majorité des cas, sans le secours du microscope on ne saurait soupçonner l'importance des lésions qui caractérisent les formes de méningo-myélites les plus communes de la syphilis. Aussi a-t-on pu admettre un moment que la paraplégie syphilitique, à son maximum d'intensité, existait parfois sans lésions appréciables (Zambaco). On a signalé souvent, à la vérité, la diminution de consistance de la moelle, son ramollissement complet sur une certaine hauteur; d'autres fois, une induration limitée, des zones de sclérose diffuse appréciables à l'œil nu.

Les *altérations histologiques* constatées en pareil cas portent sur les méninges, sur les vaisseaux nourriciers de la moelle et sur les éléments nerveux eux-mêmes. Elles diffèrent suivant l'ancienneté des lésions. Dans les

formes récentes, ou dans les points correspondant aux phases d'activité du processus, sur une coupe transversale comprenant la moelle et ses enveloppes, traitée par la double coloration, on constate au microscope les particularités suivantes.

1° La pie-mère épaissie est infiltrée abondamment de petites cellules rondes (fig. 146), disséminées ou groupées en amas compacts; les capillaires principalement servent de centre d'infiltration (Homolle, Gilbert et Lion), à tel point qu'ils se présentent par endroits sur la coupe, comme de véritables nodules embryonnaires. On a même signalé la présence des cellules géantes au sein de semblables nodules (Lamy, Sottas). Il existe parfois entre la moelle et la pie-mère un exsudat, granuleux par endroits, réticulé par d'autres, renfermant quelques cellules semblables à celles qui infiltrent les méninges (Gilbert et Lion). Dans la moelle, la même infiltration se propage, en suivant le trajet des



Fig 147. — *Phlébite gommeuse* (veine spinale). — Coupe transversale de l'artère et de la veine spinale antérieures dans un cas de méningo-myélite syphilitique : l'artère est absolument saine.

prolongements conjonctifs et des vaisseaux qui émanent de la pie-mère. Les amas cellulaires compacts qui occupent ces tractus conjonctivo-vasculaires affectent souvent la forme d'un coin, d'un triangle, dont la base élargie répond à la périphérie. Les mêmes éléments s'infiltrent entre les tubes nerveux; on les retrouve sur les coupes transversales des capillaires intramédullaires, occupant les gaines lymphatiques. Il n'est point rare que sur quelques coupes pratiquées dans la hauteur du foyer malade, l'agglomération cellulaire se fasse plus compacte, détruisant tout un territoire de substance médullaire, et prenne toutes les apparences d'une gomme en miniature.

2° Fait important, d'une façon constante les vaisseaux méningés de gros calibre sont intéressés. Les altérations portent sur les *artères* et sur les *veines*. L'importance de ces lésions n'a pas échappé aux auteurs dont l'attention a été attirée sur ce point (Leyden, Rumpf, Siemerling, Lancereaux, etc.); et l'on tend aujourd'hui à leur faire jouer un rôle de premier ordre dans la syphilis de la moelle. L'accord est loin d'être fait, il est vrai, sur la spécificité de leurs caractères anatomiques, mais les discussions ouvertes à ce sujet ne font que repro-

duire celles dont l'artérite cérébrale a été l'objet; nous ne saurions nous y arrêter. Ainsi que Lanceraux l'a fait très justement observer, l'artérite spinale est *circonscrite*; elle n'existe que sur un segment de l'artère spinale antérieure par exemple.

Les modifications du côté des *veines spinales* sont plus précoces et généralement prononcées (fig. 147). Greiff, le premier (1882), a signalé les lésions veineuses dans la syphilis des centres nerveux; elles ont été retrouvées depuis un grand nombre de fois. En ce qui concerne la moelle épinière, la phlébite syphilitique s'est montrée très prononcée dans les examens anatomiques de Rumpf, Schmaus, Goldflam, Lamy, Sottas, etc.

3° Les altérations de la *substance médullaire* sont limitées le plus souvent à un *foyer*, occupant de préférence les régions moyennes de la moelle; d'autres fois il y a plusieurs foyers malades. Jamais, dans tous les cas, les lésions ne sont uniformément réparties à tous les étages de la moelle. Le segment médullaire intéressé correspond généralement aux points où l'infiltration embryonnaire interstitielle est le plus abondante, et les lésions vasculaires le plus accentuées.

Celles-ci, ainsi qu'il est aisé de le prévoir, sont essentiellement *diffuses*, sans relation dans leur distribution avec les différents systèmes de fibres nerveuses. Elles prédominent à la périphérie, au voisinage de la pie-mère; aussi occupent-elles de préférence le manteau blanc. On admet que les éléments de la moelle sont ici soumis à deux causes de destruction, la *compression* qui résulte de la prolifération cellulaire d'une part, le *ramollissement ischémique* d'autre part. Toutes les formes de destruction des fibres médullaires peuvent s'observer, sans qu'aucune d'elles puisse être considérée comme spéciale à la syphilis : tuméfaction des cylindre-axes qui perdent leur affinité colorante par le carmin, transformation granuleuse de ceux-ci, ainsi que de la gaine de myéline qui les entoure, — finalement production abondante de corps granuleux cellulaires et de débris de myéline. D'une façon constante, et surtout dans les points où la lésion date déjà d'un certain temps, le tissu névroglique présente, au voisinage des zones d'infiltration, un état irritatif manifeste, caractérisé par l'hypertrophie des fibrilles, la multiplication des noyaux, etc.

Du côté de la substance grise, les modifications sont en rapport avec l'intensité du processus. Dans les formes légères, l'infiltration reste bornée à la substance des cordons blancs; mais d'autres fois la substance grise est détruite partiellement par une néoformation gommeuse qui s'avance de la périphérie vers la moelle (Siemerling). Ce n'est pas là néanmoins le mode d'altération le plus habituel ici. Les lésions vasculaires de la moelle semblent au contraire retentir d'une façon prépondérante sur la colonne grise. Les hémorrhagies interstitielles, les ramollissements ischémiques, les atrophies cellulaires (transformation globuleuse, atrophies vitreuses, granuleuses), signalées dans un grand nombre d'observations, paraissent, en effet, devoir être mises sur le compte des troubles circulatoires, d'autant mieux qu'elles sont généralement indépendantes de toute irritation inflammatoire.

Les lésions envisagées ici répondent assez exactement à la *méningo-myélite embryonnaire diffuse* de MM. Gilbert et Lion. Elles correspondent, il faut le reconnaître, aux formes graves de la syphilis médullaire; les renseignements précis nous manquent sur le substratum anatomique des types cliniques les

plus communs; et, bien qu'on soit fondé à admettre un processus analogue, nous sommes encore réduits sur ce point à des hypothèses (Erb).

Dans les cas très anciens, le foyer de la lésion médullaire offre une apparence différente. La moelle indurée, sclérosée, est parfois déformée à tel point que sur une coupe transversale on ne saurait reconnaître les vestiges de la configuration normale. C'est l'apparence d'un foyer de *myélite scléreuse diffuse*, sans caractère spécial. Il est exceptionnel toutefois que la lésion soit totalement transverse (Siemerling); le plus souvent une partie plus ou moins étendue de la coupe a conservé sa structure normale. Parfois, comme dans le cas de Schmaus (*Deutsch. Arch. f. kl. Med.*, 1889), on constate seulement sur les coupes transversales de petites taches de sclérose irrégulièrement disséminées dans les cordons blancs et orientées autour de vaisseaux à parois hypertrophiées et chargées de noyaux. D'après Sottas[1], ce processus de sclérose constituerait un travail de réparation au niveau de foyers du ramollissement, et le développement des vasa vasorum jouerait un rôle important dans le rétablissement de la circulation.

Lorsque l'affection a duré un certain temps, on constate, au loin du foyer malade, l'existence des dégénérations secondaires; en bas vers les faisceaux pyramidaux, en haut vers les cordons de Goll et parfois les faisceaux cérébelleux directs. Ces dégénérations n'offrent, au point de vue histologique, aucun caractère spécial, sauf parfois que les vaisseaux y présentent une infiltration cellulaire périphérique un peu plus accentuée que de coutume.

B. **Artérite médullaire syphilitique.** — L'*artérite* n'est-elle qu'une lésion accessoire dans les méningo-myélites spécifiques, ou bien au contraire jouet-elle ici un rôle d'une importance égale à celui de l'artérite cérébrale. Lancereaux[2] s'est prononcé en faveur de cette dernière manière de voir pour expliquer un certain nombre de paraplégies syphilitiques développées rapidement. La thrombose de l'*artère spinale antérieure* aurait pour conséquence le ramollissement de la substance grise à laquelle elle est spécialement affectée. Les expériences bien connues de Panum et de Vulpian sur les embolies artérielles de la moelle peuvent être invoquées comme arguments à cet égard, car ces auteurs ont pu produire de la sorte le ramollissement rouge de la colonne grise. La myélite aiguë centrale des syphilitiques ne serait autre chose, suivant Lancereaux, qu'une forme de ramollissement lié à l'artérite.

A l'appui de cette hypothèse, qui simplifie, il faut le reconnaître, l'interprétation d'un certain nombre de cas rejetés par quelques auteurs hors du cadre de la syphilis médullaire (Ricord, Heubner), on peut trouver dans la littérature quelques faits, peu nombreux encore actuellement, où les lésions des vaisseaux nourriciers de la moelle existaient sans participation importante des méninges (Greiff, Rumpf, Moeller, Goldflam, Sottas). Ces faits autorisent à séparer du groupe des méningo-myélites syphilitiques une forme anatomique répondant à une évolution clinique généralement rapide, où les altérations des vaisseaux jouent un rôle capital et peuvent être l'origine de lésions nécrobiotiques de la moelle, de la substance grise tout spécialement. Cette forme se rapproche singulièrement de la myélite aiguë centrale : on peut la désigner

(1) *Société de Biologie*, 15 avril 1893.
(2) Lancereaux, *Leçons de clinique médicale*. Paris, 1892.

provisoirement sous le nom de *ramollissement médullaire* (Lancereaux), *myélomalacie* (Goldflam). Il nous paraît que la forme *hypérémique et nécrobiotique* de MM. Gilbert et Lion doit appartenir, pour une grande part au moins, à cette catégorie de faits.

C. **Gommes spinales.** — Les *tumeurs gommeuses* de la moelle et des méninges sont des lésions exceptionnelles comparativement aux précédentes; et bien qu'elles aient attiré l'attention antérieurement à celles-ci, on n'en connaît qu'un petit nombre d'observations, auxquelles il manque pour plusieurs le contrôle histologique. La *gomme solitaire* de la moelle est très rare : il en existe en tout quatre ou cinq cas authentiques. Un des premiers appartient à Mac-Dowell (1861) : une tumeur jaunâtre, sphérique, du volume d'un haricot, occupait la moelle dorsale, entourée d'une zone de tissu ramollie et congestionnée. La syphilis datait de dix-huit mois; il existait en outre un testicule syphilitique. Wilks (1863), Rosenthal (1865), ont vu la même lésion dans la moelle de syphilitiques qui présentaient d'ailleurs des gommes du foie ou du cerveau. Récemment Mourek (1895) publiait une observation, avec examen histologique, de gomme volumineuse de la moelle dorsale chez un syphilitique qui avait présenté des ulcérations spécifiques aux jambes.

Les *tumeurs gommeuses multiples* de la moelle et des méninges ne sont guère plus fréquentes. Moxon (1871) en a fait connaître une observation intéressante : la dure-mère spinale et la moelle à la partie inférieure étaient le siège d'un grand nombre de petites tumeurs du volume d'un grain de mil à un pois. Chacune de celles-ci offrait à la coupe une zone périphérique foncée, composée de cellules, les unes rondes, les autres fusiformes, et une substance centrale jaunâtre, amorphe; il existait des formations analogues dans les deux testicules. Dans la thèse de Lepetit (1878) on trouve un fait analogue. Jürgens (1885) a publié un cas semblable : il s'agit de petites tumeurs très nombreuses développées sur les méninges au niveau des ligaments dentelés et des racines postérieures, coïncidant avec des gommes cérébrales. Enfin F. Pick (1893), à l'autopsie d'un homme de 58 ans, emporté un an après l'accident initial par des phénomènes cérébraux graves, découvrit une véritable éruption de *gommes miliaires*, à la face interne de la dure-mère spinale et sur l'arachnoïde. Cette forme de lésions, très exceptionnelle dans la syphilis, qui rappelle à s'y méprendre les granulations miliaires de la tuberculose, a été signalée par d'autres auteurs (Lancereaux, Engelstedt).

Symptômes. — On connaissait au siècle dernier les paraplégies, accompagnées d'incontinence des matières et d'impuissance sexuelle, susceptibles de guérir par les frictions mercurielles (Houstet, 1753). J. Franck considère la vérole comme une des causes principales de paraplégie. Dans les ouvrages de Gros et Lancereaux, de Lagneau, les mémoires de Zambaco, Ladreit de la Charrière, les observations concernant la moelle sont nombreuses. Ricord en avait rapporté plusieurs pour son compte.

Il est incontestable que si, à certaines époques, on a exagéré le rôle de la vérole comme facteur des maladies nerveuses, à d'autres, et par esprit de réaction sans doute, on n'en a pas tenu un compte suffisant. Dans les traités classiques (Vulpian, Leyden, etc.), la syphilis médullaire a été englobée, pour une grande part certainement, dans la description des méningites spinales

chroniques, des myélites transverses ou des myélites aiguës. La période contemporaine, tout en ayant garde de retomber dans les exagérations passées, doit s'efforcer de rendre à la syphilis ce qui lui appartient.

Quelques lacunes sont encore à combler actuellement pour faire concorder les divisions de l'anatomie pathologique et de la clinique ; en prenant soin de les indiquer chemin faisant, nous décrirons successivement :

A. La méningite spinale et la méningo-myélite syphilitique ;

B. La myélite dorsale (paraplégie syphilitique commune, paralysie spinale syphilitique d'Erb) ;

C. La myélite aiguë (ramollissement médullaire syphilitique).

A. **Méningite spinale syphilitique.** Rare à l'état isolé, elle s'observe surtout comme *phase initiale* des affections médullaires. Elle est généralement limitée à une partie du canal rachidien et tout spécialement la région cervicale. Des *douleurs violentes* siégeant le long du rachis et s'irradiant dans les épaules, les deux bras, sur les côtés du thorax, en marquent l'apparition. En même temps la colonne vertébrale devient *rigide*, les mouvements du cou sont pénibles; la pression, la percussion sur les apophyses épineuses, est douloureuse. Un tel ensemble symptomatique, *non accompagné de fièvre*, doit faire songer à la méningite syphilitique, qui paraît être la plus commune (Goldflam) de toutes les méningites chroniques rachidiennes. Assez fréquemment les douleurs ont un caractère paroxystique et reviennent périodiquement tous les soirs ou *toutes les nuits*, à la façon des céphalées syphilitiques. Dans une leçon clinique récente (1893), Charcot insistait sur la haute signification diagnostique de cette *rachialgie syphilitique* (in Thèse de Lamy). Déjà, dans son *Traité de la Syphilis*, Lancereaux avait dit : « L'un des plus importants symptômes, dans le cas d'altération des enveloppes est une rachialgie localisée, parfois intense et plus violente la nuit. » La douleur est parfois atroce. Les malades la comparent à un fer rouge, un crochet qui traverserait les chairs. C'est là certainement la forme la plus douloureuse de la syphilis spinale; mais elle est aussi *la plus favorable au point de vue du pronostic*, lorsque l'on intervient à temps, c'est-à-dire avant l'apparition d'accidents médullaires (Goldflam, Lamy). L'observation de Goldflam est tout à fait typique à ce point de vue. Un homme de 40 ans, vigoureux, est pris tout à coup, un mois après avoir contracté un chancre induré, de violentes douleurs dans le cou, les épaules et les membres supérieurs. Les mouvements sont impossibles, et il existe une vive hyperesthésie dans le domaine du plexus brachial. La guérison fut complète après l'emploi de 24 frictions mercurielles.

Dans quelques cas moins heureux ou non traités, la méningite s'accompagne de phénomènes parétiques des extrémités et d'atrophie musculaire *d'origine névritique radiculaire*, avec troubles trophiques, glossy-skin, fourmillements, etc. La guérison peut encore être obtenue si le traitement est institué avant que l'atrophie ne soit achevée et les réactions électriques des muscles perverties (Lamy). Nous avons vu que la paraplégie cervicale pouvait être la conséquence d'une pachyméningite consécutive à la carie syphilitique des vertèbres (Virchow, Darier). La syphilis réalise dans ces cas un complexus symptomatique très analogue à celui de la *pachyméningite cervicale hypertrophique* de Charcot et Joffroy.

Méningo-myélite. — Le plus souvent, la méningite spinale est suivie à brève échéance de paralysies, de troubles vésicaux, en rapport avec l'envahissement de la moelle; elle constitue ainsi la phase prodromique de la méningo-myélite syphilitique (Heubner). Il arrive assez fréquemment, d'autre part, que les accidents du début soient à la fois spinaux et cérébraux, ces derniers pouvant s'atténuer ultérieurement. C'est ainsi qu'on voit les céphalées, les troubles de la vision, inaugurer la série des complications nerveuses de la vérole, puis la maladie se localiser définitivement sur la moelle. Un assez grand nombre d'observations mentionnent très nettement cette marche descendante de la syphilis dans les centres nerveux (Jürgens).

L'apparition prochaine des *paralysies* est habituellement annoncée par des fourmillements et des engourdissements vers les extrémités, des faiblesses passagères, surtout dans les membres inférieurs, enfin par des *troubles sphinctériens*. Il est à noter que ces derniers, à un degré quelconque, se montrent toujours de très bonne heure, précédant parfois de plusieurs jours la paralysie.

Celle-ci se produit souvent avec une grande rapidité : c'est là un fait déjà signalé par Heubner. En quelques jours, en quelques heures même elle se constitue. Si ce mode de début rapide est plus fréquent dans les formes graves, il n'y a pas de règle constante à cet égard.

Le type habituel est la *paraplégie*. Cinq fois seulement, Gilbert et Lion ont noté des troubles de la motilité dans les membres supérieurs, sur plus de quarante observations. Cette paraplégie, très variable dans son intensité, n'est jamais absolue. Alors même qu'elle est assez grave pour empêcher la marche, les mouvements actifs ne sont pas abolis complètement. Règle générale, elle prédomine dans un membre.

D'une façon constante, la *sensibilité* est intéressée à un degré quelconque, aux membres paralysés, sous un ou plusieurs de ses modes. On constate de l'hypoesthésie, une perversion de la thermesthésie, des erreurs de localisation, etc. Très rarement il existe de l'anesthésie absolue; et, d'une façon générale, les troubles sensitifs ne sont pas en proportion des troubles moteurs. Ces anomalies objectives de la sensibilité sont plus marquées du côté opposé à celui où la paralysie l'emporte. On est ainsi en présence d'une ébauche plus ou moins achevée du *syndrome de Brown-Séquard*.

La paralysie est généralement flaccide à l'origine ; pourtant il est très commun de trouver dès le début les réflexes tendineux du genou exaltés, avec ou sans la trépidation épileptoïde du pied. En tous cas, les phénomènes de contracture ne manquent pas de se produire, et cela le plus souvent à brève échéance.

Les troubles *sphinctériens* et l'*impuissance génitale* sont des symptômes constants. Le type le plus commun est l'incontinence d'urine accompagnée de constipation. La paralysie complète du sphincter anal n'appartient guère qu'aux variétés graves.

Les masses musculaires conservent généralement leur volume et les réactions électriques ne sont pas troublées. On a signalé cependant l'atrophie et l'inexcitabilité des muscles (Lancereaux). Alors même que les membres supérieurs sont respectés, il est fréquent d'observer l'exagération des réflexes tendineux aux coudes et aux poignets (P. Marie).

Marche. — Terminaison. — Cet ensemble symptomatique reproduit presque exactement le tableau bien connu de la *myélite transverse* vulgaire. On s'est efforcé, dans l'évolution ultérieure de la maladie, de rechercher les particularités en rapport avec sa nature spécifique.

L'*influence du traitement* est parfois très nette lorsqu'il est institué de bonne heure. Il a d'abord pour effet de faire disparaître la rachialgie, les douleurs en ceinture signalées plus haut. Dans les cas heureux, les troubles paralytiques s'améliorent, mais beaucoup plus lentement. On a obtenu des guérisons complètes en l'espace de quelques semaines ou même après plusieurs mois seulement. Mais il faut reconnaître que cette terminaison favorable est loin d'être la règle. Autant le traitement spécifique a de prise sur les manifestations méningitiques du début, autant son action est douteuse et incomplète la plupart du temps sur les paralysies médullaires confirmées. D'ailleurs le criterium offert par les résultats du traitement ne saurait avoir ici de valeur absolue, car on sait que certaines myélites graves étrangères à la syphilis, présentant de grandes analogies cliniques avec les précédentes, peuvent guérir spontanément.

Les *variations d'intensité* présentées par les symptômes paralytiques ont paru à certains auteurs caractéristiques de la syphilis, en ce sens qu'elles cadrent bien avec celles du processus d'infiltration démontrées par l'anatomie pathologique (Oppenheim). De fait les paraplégies présentent souvent dans leur marche des changements remarquables.

On peut voir la force musculaire varier pour ainsi dire d'un jour à l'autre dans un membre paralysé. Après une phase d'amélioration, la rachialgie peut se montrer de nouveau avec la faiblesse musculaire. Siemerling a observé des *oscillations* remarquables dans l'état des *réflexes rotuliens*, qui, exagérés un jour, disparaissent le lendemain pour se montrer de nouveau ensuite. Nul doute d'ailleurs que le traitement spécifique, s'il est rarement couronné de succès complet, n'ait une influence prépondérante sur ces modifications, qui cessent de se produire lorsque l'affection date de plusieurs mois et que la contracture spasmodique est définitivement établie.

Quoi qu'il en soit, et dans une proportion qui équivaut au moins aux trois quarts des cas, l'affection passe à l'état chronique sous forme de *paraplégie spasmodique* accompagnée de troubles de la miction.

La méningo-myélite syphilitique aboutit dans les cas les plus communs à une infirmité incurable, compatible avec l'existence ; mais parfois elle se termine par la mort. Les eschares de décubitus qui s'observent dans ces formes graves, et l'infection des voies urinaires, sont généralement les complications ultimes auxquelles les malades succombent, parfois après une succession d'améliorations et de rechutes successives, et au bout d'un temps relativement long (trois ans dans un cas de Lancereaux).

Variétés. — Le type clinique précédent qui correspond à celui de la myélite transverse dorsale, n'est pas le seul observé, s'il est de beaucoup le plus fréquent. L'observation classique de Charcot et Gombault (*Archives de physiol.*, 1875) se rapportait cliniquement à un cas typique et complet de syndrome de Bown-Séquard (*hémi-paraplégie spinale avec hémi-anesthésie croisée*). Armstrong (*Medical Record*, 1892) a fait connaître un cas analogue : monoplégie crurale

complète accompagnée d'anesthésie dans le membre opposé, survenue deux ans après le chancre; la guérison eut lieu. Nous avons signalé l'existence habituelle, à un degré quelconque, de ce syndrome ébauché; mais il est rare qu'il soit réalisé d'une façon aussi achevée par la syphilis. Plus rarement encore la paralysie s'est montrée sous la forme d'*hémiplégie spinale* du type supérieur (Gilles de la Tourette, *in* thèse Lamy). Il est exceptionnel enfin que la méningo-myélite spécifique donne lieu à une *paralysie des quatre membres* (Weidner, Büttersack). On peut noter seulement une faiblesse passagère des membres supérieurs, un certain degré de raideur, de gêne dans les mouvements.

Certaines *atrophies musculaires à marche progressive*, rappelant la poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique, ont été signalées comme complications de la syphilis (Dejerine, Schultze, etc.). Raymond [1], dans un cas analogue, a constaté des lésions de *méningo-myélite vasculaire diffuse*, ayant intéressé secondairement les cornes antérieures. Ces faits sont encore trop peu nombreux pour permettre de dire dans quelle mesure on doit incriminer la syphilis.

B. **Myélite dorsale. Paralysie spinale syphilitique d'Erb.** — La clinique nous présente souvent la paraplégie développée chez les syphilitiques, sous une forme qui s'écarte de la précédente par deux caractères principaux. En premier lieu, les manifestations prémonitoires que nous avons considérées comme liées à la méningite spinale font défaut; il semble que la moelle soit touchée primitivement. D'autre part le développement de la maladie est lent et progressif et elle s'accuse plutôt comme un état spasmodique des membres inférieurs que comme une paraplégie motrice au sens exact du mot. Son pronostic *quoad vitam* est toujours bénin. Le professeur Erb, dans une note publiée récemment (*Neurolog. Centralblatt*, 1891), appelait l'attention sur ces formes communes de paraplégie syphilitique, auxquelles il proposait de réserver le nom de *paralysie spinale syphilitique*.

Voici, d'après l'auteur, quel serait le tableau clinique de cette affection, dans ses grandes lignes au moins. Elle débute à une époque peu éloignée de l'accident initial, parfois dans la première année de l'infection; la majorité des cas se montre dans le cours des trois premières années. Sur 25 cas personnels, 4 fois seulement Erb a observé cette complication après la neuvième année.

La maladie s'établit *progressivement* dans le cours de plusieurs semaines à plusieurs mois, parfois même de plusieurs années. Elle est annoncée par de légères douleurs, des engourdissements dans les membres inférieurs, une sensation de fatigue, de brisement des jambes, qui s'accompagnent de faiblesse passagère. Les phénomènes les plus significatifs à ce moment s'observent du côté de la vessie. La faiblesse du sphincter vésical se montre presque toujours dès le début. Dans quelques cas elle existe seule pendant longtemps, et peut donner le change pour une affection urinaire.

Plus tard, un symptôme nouveau apparaît, d'abord d'une façon transitoire : c'est la *rigidité spasmodique* des membres inférieurs. Elle devient évidente dans la marche un peu prolongée. Finalement elle se constitue définitivement, et le malade présente au grand complet le tableau de la démarche spasmodique.

Au repos, *la tonicité permanente des muscles n'est généralement pas en rap-*

(1) *Société médicale des hôpitaux*, 3 février 1893.

port avec le degré apparent du spasme dans la marche. Mais, par contre, les réflexes rotuliens sont exaltés au plus haut degré, et l'on provoque facilement une trépidation épileptoïde du pied très intense. Erb voit là une opposition assez particulière et comme une contradiction entre l'état des réflexes d'une part et la flaccidité relative des muscles d'autre part.

La *force musculaire* des membres inférieurs est généralement considérable, si bien que la gêne de la marche doit être considérée comme une conséquence du spasme plutôt que d'une paralysie à proprement parler. Dans quelques cas, il existe une faiblesse musculaire plus ou moins prononcée, mais seulement passagère, et jamais les malades ne prennent le lit d'une façon définitive.

Objectivement, la *sensibilité* est souvent normale ; ou bien il existe une légère hyposthénie dans une région limitée du pied ou de la jambe, n'intéressant que tel ou tel mode. Par contre, les troubles subjectifs sont assez constants, sous forme d'engourdissements ou de fourmillements vers les extrémités.

Les eschares de décubitus, l'atrophie musculaire et les anomalies dans l'excitabilité électrique ont toujours fait défaut. Les membres supérieurs restent indemnes ; les paralysies dans le domaine des nerfs crâniens ne s'observent pas généralement ; les fonctions intellectuelles sont normales.

La paralysie spinale syphilitique tend à s'améliorer avec le temps et sous l'influence d'une thérapeutique énergique, dans la moitié des cas environ (Erb). On peut même obtenir la guérison complète avec retour des fonctions génitales, disparition des troubles urinaires. Souvent aussi la maladie reste stationnaire en dépit du traitement.

L'anatomie pathologique n'a point encore consacré l'autonomie du type clinique que le professeur Erb a tenté de séparer des autres formes de la syphilis médullaire. Il y a lieu d'admettre toutefois que la *paralysie spinale syphilitique* se rattache au processus méningo-vasculaire habituel. D'autre part, il n'est pas douteux que le syndrome en question ne soit bien souvent que le reliquat d'une méningo-myélite antérieure dont les symptômes se sont amendés sous l'influence du traitement. Aussi a-t-il paru à certains auteurs qu'il représentait, non pas un type morbide distinct, mais un stade d'évolution de la syphilis médullaire (Lamy, Oppenheim).

C. **Myélites aiguës** (**ramollissement médullaire syphilitique**). — Ce n'est que depuis une date relativement récente que ces myélites graves ont pris la place qui leur revient légitimement dans l'histoire des complications nerveuses de la vérole. Pendant longtemps, les observateurs n'ont pu se résoudre à considérer comme telles les inflammations et les ramollissements aigus de la moelle. On admettait les paraplégies chroniques dues aux exostoses ou aux tumeurs gommeuses ; mais les myélites aiguës étaient envisagées comme des complications fortuites, et leur apparition fréquente dans les premières périodes de l'infection spécifique a plutôt contribué à les faire rejeter hors du domaine de la vérole, jusqu'à l'époque où l'on a cessé de regarder les localisations viscérales comme l'apanage exclusif de la syphilis tardive. Broadbent raconte à ce sujet que, en 1859, Ricord et Trousseau observèrent à Paris deux jeunes gens qui, en pleine période secondaire, eurent une paraplégie rapidement mortelle. L'autopsie montra, dans les deux cas, une inflammation générale de

la moelle qui, en outre, était ramollie. Ricord n'osa point porter le diagnostic de myélite syphilitique, bien qu'il connût déjà des cas semblables. En 1874, le professeur Hayem publie deux observations remarquables de myélite centrale aiguë suivies d'un examen histologique très détaillé. Un de ses malades était porteur d'une éruption presque sûrement syphilitique; et l'auteur fait remarquer l'influence possible de la syphilis. Julliard observe deux myélites aiguës chez des syphilitiques (1879), et l'examen histologique de Pierret conclut à la nature spécifique de la maladie dans les deux cas. Viennent ensuite les deux observations de Dejerine (*Revue de médecine*, 1884); puis les faits se multiplient de tous côtés (Gilbert et Lion, Baudouin, Siemerling, Lamy, Goldflam, Sottas, etc.) et les examens histologiques plus complets démontrent la présence de lésions spécifiques dans les vaisseaux ou d'infiltrations gommeuses diffuses. L'accord n'est cependant point encore aujourd'hui, à vrai dire, unanime sur ce point. Erb se demande si les paraplégies graves à marche rapide, qui s'accompagnent d'anesthésie profonde et d'eschares de décubitus, appartiennent bien à la syphilis. Joffroy[1] reconnaît que la syphilis n'est pas rare dans les antécédents des individus atteints de myélite aiguë, mais il déclare les caractères anatomiques, jusqu'ici indiqués, comme insuffisants à prouver leur nature spécifique. Il est possible, dit-il, que la syphilis soit seulement une cause prédisposante, et l'on pourrait ouvrir à ce sujet une discussion analogue à celle dont le tabes a été l'objet.

C'est également sous la *forme paraplégique* que ces myélites aiguës évoluent le plus souvent. Le *début* en est *rapide*; il peut même avoir lieu d'une façon *soudaine*. A peine quelques prodromes peu significatifs annoncent-ils la paraplégie à brève échéance : engourdissement, lourdeur des membres inférieurs; phénomènes qui, selon Lancereaux, traduiraient l'état d'ischémie de la moelle. Parfois le premier accident est un trouble de la vessie; et l'on a vu la maladie débuter par une rétention d'urine durant quarante-huit heures sans autre symptôme (Souques, *in* thèse Lamy). La paraplégie, en quelques heures, devient absolue; parfois elle est subite, *apoplectiforme*, comme dans l'hématomyélie : le malade s'affaisse sans perte de connaissance.

La plupart des observations font mention de troubles de la *sensibilité* beaucoup plus importants que dans les formes chroniques de paraplégie syphilitique. L'*anesthésie* peut être absolue sur les membres inférieurs et la partie inférieure du tronc; parfois elle s'est montrée limitée à un côté, plus ou moins incomplète. L'*excitabilité électrique* des muscles paralysés peut être abolie (Dejerine) ou fortement diminuée (Julliard), mais il n'y a là rien de constant. Les *réflexes tendineux*, considérablement affaiblis ou même absents dans les premiers jours, peuvent reparaître et s'exalter dans la suite, d'autres fois ils restent abolis jusqu'à la fin, et les muscles à la palpation présentent une flaccidité complète.

D'une façon constante *la vessie et le rectum sont paralysés*. L'inertie vésicale donne lieu à la rétention ou à la fausse incontinence avec miction par regorgement; et le cathétérisme, souvent nécessaire, est une source d'accidents infectieux redoutables, qui peuvent être provoqués ici avec la plus

[1] *Leçon clinique faite à la Salpêtrière en* 1892 (inédite).

grande facilité. Mais ce qui donne avant tout à cette variété de paralysie syphilitique un caractère de haute gravité, c'est l'apparition précoce de vastes *eschares de décubitus*, occupant non seulement la région du sacrum, mais les fesses, les trochanters, les talons, les genoux, etc.

Le *pronostic* est fatal dans la grande majorité des cas.

La mort est survenue en moyenne dans l'espace de quatre à huit semaines, quelquefois beaucoup plus tôt (huit jours, Dejerine; trois jours, Sottas). Le traitement spécifique ne semble modifier en aucune manière l'évolution de la maladie.

Diagnostic. — Les localisations spinales de la syphilis sont loin d'offrir au point de vue clinique autant de points de particularités utiles au diagnostic que les complications cérébrales. A tel point que, la plupart du temps, la nature de la maladie n'est proclamée que sur la connaissance positive des antécédents spécifiques. Ceux-ci, avons-nous vu, sont d'ailleurs généralement peu éloignés dans le passé.

Dans certaines formes, il existe une *phase prodromique* dont la signification est presque égale à celle de la période prémonitoire des accidents encéphaliques. Ce sont les formes à localisation méningée initiale : nous avons signalé l'importance à cet égard des *rachialgies nocturnes*. Mais, dans un grand nombre de cas, ces prodromes sont absents ou peu significatifs (formes aiguës, paralysie spinale d'Erb).

A la période des paralysies, le tableau clinique rappelle à beaucoup d'égards certaines affections spinales qui évoluent sous la forme paraplégique. Dans la pratique, les difficultés du diagnostic différentiel s'adressent surtout à la *myélite transverse* vulgaire, au *tabes dorsal spasmodique* de l'adulte, pour les formes chroniques; à la *myélite centrale aiguë*, dans les formes rapides.

La syphilis peut réaliser au complet l'ensemble symptomatique de la *myélite transverse* : les caractères particuliers assignés à la myélite transverse syphilitique sont loin d'avoir une valeur décisive. Telles, les oscillations de l'affection, les variations dans l'intensité des phénomènes paralytiques, et les modifications apportées par le traitement spécifique. La *coexistence d'accidents cérébraux*, si légers soient-ils, est au contraire un élément de diagnostic précieux en pareil cas (céphalées, paralysies oculaires, etc.).

La même remarque s'applique aux paraplégies chroniques qui simulent le *tabes dorsal spasmodique*. D'ailleurs les paraplégies de la syphilis ont en outre ici, pour caractère distinctif, l'existence constante, à un moment donné, de troubles de la sensibilité et de paralysie des sphincters avec impuissance génitale à un degré quelconque. Les mêmes particularités éviteront de confondre la syphilis médullaire avec les formes frustes de la *sclérose en plaques* qui peuvent se traduire au début par une paraplégie spasmodique pure.

Dans les formes aiguës, lorsque les prodromes manquent, comme il arrive souvent, lorsqu'il n'existe pas concurremment la moindre manifestation du côté de l'encéphale, on n'a point jusqu'ici relevé de circonstance autre que la connaissance des antécédents, qui permette de différencier la myélite syphilitique des autres variétés de *myélites aiguës*. Il convient d'ajouter que la plupart du temps ces complications redoutables de la vérole sont précoces, que parfois même elles surviennent au cours des accidents secondaires.

FORMES CÉRÉBRO-SPINALES

Les cas dans lesquels la syphilis se localise à la fois sur la moelle et sur l'encéphale sont beaucoup plus nombreux que la clinique ne permet de le supposer. On a dit que la syphilis des centres nerveux était presque toujours une maladie *cérébro-spinale* : l'anatomie pathologique montre qu'il peut en être ainsi, alors même que les symptômes observés paraissaient se rapporter seulement à une affection du cerveau ou de la moelle. Les plus fréquents parmi les faits de ce genre sont ceux dans lesquels les accidents cérébraux occupent la scène, et masquent par leur importance les phénomènes médullaires. Ainsi, dans un cas dû à Siemerling[1], la maladie fut caractérisée par de l'hémiplégie gauche, des attaques convulsives et de l'hémaniopsie, en rapport avec des altérations cérébrales très étendues que l'autopsie démontra ; seule une parésie du membre inférieur droit pouvait faire soupçonner que la moelle avait été touchée. Or celle-ci était le siège de lésions profondes (infiltrations méningées et vasculaires, foyers gommeux multiples). Dans un autre cas du même auteur, le tableau clinique se résume dans une paraplégie pure à évolution rapide; l'autopsie montre que les artères de la base du cerveau sont altérées.

Cliniquement, les formes caractérisées de *syphilis cérébro-spinale* évoluent de façon différente suivant que la moelle et le cerveau sont touchés en même temps, ou au moins dans une même étape de la maladie — ou bien au contraire qu'un plus ou moins long intervalle sépare les deux ordres de manifestations. Les cas de la première catégorie sont de beaucoup les plus communs. Généralement les accidents cérébraux sont les premiers en date. Ils peuvent d'ailleurs être très variés (céphalées, paralysies oculaires, hémiplégies, attaques convulsives, état comateux, etc.). Puis la participation de la moelle se traduit par l'apparition d'une paraplégie, avec paralysie des sphincters par exemple. L'envahissement des centres nerveux a souvent lieu, dans ces cas, suivant une marche descendante. L'anatomie pathologique nous enseigne que le substratum de ce type clinique est le plus souvent la *méningite cérébro-spinale syphilitique*, et en particulier la variété qui a son point de départ à la *base* de l'encéphale. D'autres fois il s'agit de lésions gommeuses disséminées comme au hasard sur un grand nombre de points de l'axe nerveux.

Plus rarement la syphilis atteint la moelle d'abord; puis les accidents cérébraux n'apparaissent que plusieurs mois, plusieurs années plus tard (Charcot et Gombault). Nous avons été témoin nous-même d'une telle succession d'accidents dans un seul cas. Une femme syphilitique avérée eut d'abord une paraplégie qui disparut presque complètement après plusieurs mois. Huit ans plus tard, elle eut des accidents encéphaliques de la plus haute gravité (paralysies oculaires, ictus apoplectiformes, troubles mentaux).

Pseudo-tabes syphilitique. — Dans un très petit nombre de cas, la syphilis cérébro-spinale réalise un tableau clinique plus ou moins analogue à celui du

[1] *Arch. f. Psychiätrie*, Bd. XXII, H. 1.

tabes ataxique : paralysies oculaires, douleurs irradiées, troubles vésicaux, incertitude de la marche. Généralement, un examen attentif permet de mettre en lumière certaines particularités qui sont en dehors du tabes. Ainsi, dans une observation due à Fournier et Dieulafoy (1890), que les auteurs ont d'ailleurs eu soin d'intituler « accidents cérébro-spinaux de forme tabétique », il est fait mention d'une *parésie graduelle des membres inférieurs*, de douleurs n'offrant pas le type fulgurant : l'abolition du réflexe rotulien et un certain degré d'incoordination dans la marche seulement, donnaient à la maladie une fausse apparence de tabes. La même remarque s'applique à une observation semblable de Méplain (*Ann. Dermatol.*, 1885).

L'analogie entre les deux affections s'est montrée parfois beaucoup plus grande. Il a été publié dans ces dernières années en Allemagne quelques faits, dans lesquels le diagnostic de tabes véritable, porté du vivant des malades, a été infirmé par l'examen anatomique, lequel a révélé l'existence de lésions syphilitiques parfaitement caractérisées des centres nerveux (Oppenheim, 1888; Eisenlohr, 1889; Brasch, 1891). Le tableau clinique n'a pas toujours été d'ailleurs sans offrir quelques *anomalies*, de nature à faire des doutes du diagnostic porté. Dans l'observation de Brasch, le malade présente des troubles mentaux; dans celle d'Oppenheim, le traitement spécifique amène une amélioration considérable, et l'abolition des réflexes du genou fait place dans les derniers temps de la vie à une exagération considérable avec démarche spasmodique et trépidation épileptoïde du pied. Gajkiewicz a fait connaître une observation semblable.

Suivant les conclusions d'Oppenheim, on doit penser à un pseudo-tabes spécifique lorsque, sous l'influence du traitement antisyphilitique, on observe une amélioration bien nette de la maladie; et le traitement est indiqué lorsqu'il y a des antécédents syphilitiques et que le tabes est atypique par quelque côté. Quoi qu'il en soit, il s'agit là de faits de la plus grande rareté, et l'on doit admettre en thèse générale que la syphilis des centres nerveux n'affecte pas les allures cliniques des affections systématiques.

ÉTIOLOGIE DE LA SYPHILIS DES CENTRES NERVEUX

Il est admis généralement aujourd'hui que l'apparition d'accidents cérébraux chez un syphilitique est *sans relation avec la gravité des premiers accidents de l'infection*. Les complications cérébrales seraient même plus souvent observées dans les formes légères au début (Broadbent) ou de gravité moyenne (Fournier). Il en serait un peu différemment de la syphilis médullaire (Gilbert et Lion), où les formes graves se rencontrent dans une proportion assez élevée.

Bien autrement importantes, en tous cas, sont les conditions étiologiques *inhérentes au malade lui-même*. Les excès de toute sorte, le surmenage intellectuel, les chagrins, et, au premier rang, la prédisposition névropathique sont des circonstances éminemment aptes à déterminer les localisations encéphaliques de la syphilis. Et c'est là surtout, peut-on dire, ce qui rend le pronostic de la vérole si sombre et si incertain chez les *cérébraux* et les individus qui mènent une vie intellectuelle active. L'influence des causes prédisposantes

a été moins souvent relevée en ce qui concerne la syphilis de la moelle. La fatigue physique, les marches forcées, les excès vénériens, le froid, peuvent jouer ici le rôle de causes déterminantes.

C'est chez l'*homme* et dans l'âge *adulte* que s'observent les cas les plus nombreux de syphilis cérébro-spinale. Mais Leudet [1] a vu des accidents cérébraux graves éclater chez deux vieillards, trois mois après le début d'une syphilis vaccinale.

La syphilis peut atteindre les centres nerveux *à n'importe quelle phase de son évolution*. Autrefois considérés comme l'apanage exclusif de la syphilis tertiaire, les accidents cérébro-médullaires peuvent éclater, comme on sait aujourd'hui, en pleine période secondaire : un an, six mois, trois mois après l'apparition du chancre induré. Ou bien au contraire ils sont séparés par un intervalle fort long des premières manifestations cutanées : vingt ans et plus (Fournier). Ces complications *précoces* et *tardives* que l'on oppose souvent les unes aux autres présentent-elles en fait des différences importantes, en dehors de toute considération chronologique?

Les lésions précoces, dit Lancereaux, ont pour caractère distinctif d'être *superficielles* et *diffuses*; ce sont surtout des méningites. Les lésions tardives sont *profondes* et *circonscrites*; telles l'artérite, l'encéphalite gommeuse. Cette distinction doit être admise dans son sens le plus général, à la condition toutefois de ne point la considérer comme plus absolue que la division de la syphilis en trois périodes. On peut voir le « tertiarisme » devancer l'époque ordinaire de son apparition. L'artérite syphilitique a été constatée à l'autopsie au 8e mois de la vérole (Brault). Kahler n'a-t-il pas vu un ramollissement de la protubérance par thrombose artérielle d'origine gommeuse, chez un individu qui était encore porteur du chancre induré au moment de la mort? Par contre, Oppenheim a observé une méningite cérébro-spinale très étendue à l'autopsie d'une femme, syphilitique depuis sept ans.

La syphilis cérébrale est, d'une façon générale, une complication de la période tertiaire. On la rencontre surtout de la 3e à la 18e année; l'hémiplégie par artérite, de la 6e à la 10e (Fournier). Par contre, la syphilis de la moelle apparaît d'une façon précoce dans la majorité des cas. Les faits de Gilbert et Lion, Erb, Goldflam, etc., montrent que la plupart se produisent dans le cours de la 1re et de la 2e année : les plus précoces (6 mois, 3 mois) semblent les plus graves.

TRAITEMENT

Les complications nerveuses de la vérole exigent entre toutes un traitement *intensif* et *précoce*. Les chances de succès sont d'autant plus grandes que l'on intervient plus tôt. C'est ainsi que les accidents prémonitoires, les céphalées, les phénomènes méningitiques, cèdent au traitement dans la grande majorité des cas, tandis que les symptômes ultérieurs, en relation avec la désorganisation plus ou moins profonde du tissu nerveux, sont beaucoup plus rebelles et parfois même ne sont nullement influencés.

En ce qui concerne la syphilis cérébrale confirmée, l'action de la théra-

[1] LEUDET, *Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu de Rouen*, 1874, p. 341 et 344.

peutique se montre plus favorable, toutes choses égales d'ailleurs, dans l'épilepsie symptomatique, les paralysies isolées des nerfs crâniens; tandis qu'elle est beaucoup moins certaine dans les formes mentales, dans les hémiplégies d'origine vasculaire.

D'une façon générale, les lésions médullaires paraissent beaucoup moins accessibles au traitement antisyphilitique que celles qui atteignent le cerveau. En particulier, les paraplégies à développement rapide, accompagnées d'eschares de décubitus, résistent souvent à la médication la plus énergique. Le pronostic des méningites spinales est beaucoup plus favorable à cet égard.

On doit avoir recours au *traitement mixte*. Fournier donne la préférence au mode d'administration suivant : l'iodure de potassium à l'intérieur, à la dose moyenne de 5 grammes; le mercure en frictions de 5 à 10 grammes par jour, en augmentant progressivement. Ce traitement doit être continué longtemps; il ne doit même pas être abandonné définitivement lorsque la guérison a été obtenue. On aura soin de ménager des intervalles de repos et d'alterner les deux médications antisyphilitiques, afin d'éviter l'accoutumance.

Il est rigoureusement indiqué de placer les malades dans les meilleures conditions d'hygiène possible, de les soustraire à toute espèce de préoccupation morale, à tout travail physique ou intellectuel : autant de préceptes qui doivent être observés comme mesures préventives contre les accidents nerveux par les syphilitiques qui y seraient prédisposés.

LOCALISATIONS CÉRÉBRO-SPINALES DE LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE

Les lésions de l'hérédo-syphilis atteignent les centres nerveux dans une proportion assez élevée (13 pour 100, Rumpf); on connaît aussi les complications cérébro-spinales de la syphilis héréditaire tardive. Nous retrouvons ici les mêmes variétés anatomiques, sans exception, que dans la syphilis acquise, depuis la pachyméningite jusqu'à l'artérite d'Heubner avec les ramollissements consécutifs. La *multiplicité habituelle des lésions* caractériserait l'hérédo-syphilis (Rumpf). Témoin l'observation de Dowse (New-York, 1879), qui trouva à l'autopsie d'une fille de dix ans une symphyse méningo-cérébrale au niveau de la région pariétale, trois gommes de la convexité des hémisphères, les artères de la base sclérosées, les cinquième et septième paires nerveuses infiltrées. Même variété dans un cas de Græfe qui se rapporte à un enfant de deux ans : méningite avec atrophie des circonvolutions, ramollissement cérébral, atrophie des deuxième et troisième paires. Ces lésions spécifiques sont-elles congénitales ou se développent-elles pendant les premiers mois de la vie, il peut en résulter des anomalies liées au développement, telles que l'*hydrocéphalie* par gêne de la circulation, l'*atrophie simple des circonvolutions* par insuffisance de nutrition, etc. D'ailleurs l'observation démontre que la syphilis transmise héréditairement ne limite pour ainsi dire jamais aux centres nerveux les désordres anatomiques qu'elle engendre, comme cela a lieu parfois chez l'adulte. Non seulement les lésions spécifiques, à proprement parler, sont ici présentes dans la règle (hépatite, ostéites, syphilides cutanées), mais aussi les

déformations d'ordre tératologique (crâniennes, dentaires, etc.) dont la vérole n'est que la cause indirecte.

Parmi les enfants hérédo-syphilitiques qui présentent à l'autopsie des lésions des centres nerveux, il en est qui, après avoir vécu de quelques jours à quelques semaines dans un état de débilité extrême, ont succombé sans avoir offert la moindre manifestation nerveuse. Chez d'autres, la mort a été précédée d'accidents cérébraux graves, et en particulier de *convulsions répétées*.

Parfois la santé est normale pendant les premiers mois, puis éclatent tout à coup, précédés ou accompagnés de manifestations syphilitiques extérieures, des phénomènes *analogues à ceux de la syphilis cérébrale de l'adulte*. Tel fut le cas chez une enfant de 15 mois observé par Chiari (*Wiener med. Woch.*, 1881) : vers le 8e mois apparut une paralysie de l'oculo-moteur gauche, bientôt suivie d'une paralysie faciale droite, puis d'hémiplégie accompagnée d'accès épileptiformes. Dans un autre cas (Siemerling), le début des accidents fut marqué par un ictus suivi d'hémiplégie droite et de perte de la parole, à l'âge de 4 ans; plus tard l'enfant perdit la vue, devint sourde, présenta des attaques épileptiformes, des paralysies multiples des nerfs cérébraux, et succomba à l'âge de 12 ans. L'autopsie montra une néoplasie très étendue de la base, englobant les vaisseaux, les nerfs cérébraux, se prolongeant sur la protubérance et la bulbe.

Chez les enfants qui survivent avec de tels accidents, les *fonctions intellectuelles* sont compromises d'une façon constante. On observe tous les degrés, depuis la déchéance légère jusqu'à l'*idiotie* et l'*imbécillité* (Fournier).

Plus rarement la syphilis cérébrale héréditaire apparaît d'une façon beaucoup plus tardive : à 10 ans, dans le cas de Dowse, à 12 ans dans un de Bury (*Brain*, 1885).

Le *pronostic* est plus grave encore que celui de la syphilis cérébrale de l'adulte, non seulement du fait des perturbations apportées par la maladie au développement du cerveau, mais en raison même de la multiplicité des localisations qui paraît caractériser la forme héréditaire.

Les affections hérédo-syphilitiques de la moelle sont beaucoup moins bien connues. Jürgens a rencontré la pachyméningite spinale dans deux cas de syphilis cérébro-spinale congénitale. Bartels a trouvé une gomme comprimant la moelle chez un enfant qui avait présenté une paralysie des quatre membres. Fournier, Laschkewitz ont signalé l'existence d'exostoses vertébrales.

DES NÉVRITES

Par J. BABINSKI

Médecin des hôpitaux.

L'histoire des Névrites constitue l'un des chapitres de la neuropathologie qui exigent le plus de remaniements, si l'on se reporte aux ouvrages classiques remontant à une dizaine d'années seulement.

Autrefois, ce mot « névrite » éveillait surtout dans l'esprit l'idée d'une affection traumatique, d'ordre chirurgical, et, en fait, ce n'est guère que dans les traités de pathologie externe qu'on pouvait en trouver une description méthodique. Au contraire, dans la pathologie médicale, la névrite, du moins la névrite dite périphérique ou primitive, c'est-à-dire cette espèce de névrite qui semble indépendante de toute altération des centres nerveux, sans être totalement inconnue, et nous verrons plus loin les notions que l'on possédait à cet égard, ne paraissait occuper qu'une place secondaire.

Aussi, grande serait la surprise d'un médecin qui, n'ayant pas suivi l'évolution de la pathologie nerveuse dans ces dernières années, viendrait à feuilleter les recueils actuels qui y sont consacrés; il verrait, en effet, combien sont nombreux aujourd'hui les documents relatifs aux névrites périphériques, il pourrait juger tout de suite de l'importance qu'on leur accorde maintenant, et, dans l'impossibilité d'admettre qu'il s'agisse là de maladies nouvelles, il serait amené à cette conclusion que le champ des névrites a dû se développer aux dépens du domaine ancien occupé par la pathologie des centres nerveux. Nous verrons ultérieurement dans quelle mesure une pareille déduction serait légitime.

Mais, quoique les travaux sur les névrites abondent jusqu'à l'excès, on est bien loin d'avoir résolu tous les problèmes relatifs à ce sujet, dont bien des côtés sont obscurs et qui, par suite, ne peut être décrit pour le moment avec la précision qu'il est possible d'apporter dans l'étude de la pathologie du système nerveux central.

Définition et délimitation du sujet. — Avant d'aller plus loin, je dois donner une définition de la névrite, qui, au sens littéral du terme, signifie l'inflammation d'un nerf. En réalité ce mot est employé dans une acception plus étendue et l'on englobe dans le cadre des névrites la plupart des altérations des nerfs, qu'elles soient d'origine inflammatoire ou de nature dégénérative. Il serait peut-être même plus exact de dire qu'on ne saurait guère établir actuellement, dans la pathologie des nerfs, de distinction entre ces deux ordres de lésions, qu'on se place sur le terrain de l'anatomie ou sur celui de la clinique, et, en somme, sauf les néoplasmes qui constituent un groupe spécial, toutes les lésions des nerfs, quelle qu'en soit la nature, font partie des névrites.

Pour délimiter le sujet dont j'aurai à m'occuper, je suis obligé d'anticiper sur ce que je dirai plus loin à propos de la classification, de l'étiologie et de la pathogénie des névrites.

Celles-ci peuvent être divisées en deux classes bien distinctes. A la première

appartiennent les névrites qui sont sous la dépendance de lésions des centres nerveux dans les régions qui représentent les centres trophiques des nerfs (1). On peut légitimement admettre qu'une névrite est d'origine centrale lorsque l'intensité des lésions périphériques est proportionnelle à celle des lésions des centres trophiques.

Je ne traiterai pas ici cette classe de névrites, qui, du reste, ne présentent pas, au point de vue histologique, de caractères spéciaux permettant de les distinguer. Leur étude se lie intimement à celle des maladies des centres nerveux (2).

La seconde classe comprend les névrites dites périphériques ou primitives. Dans les observations qui composent ce groupe, les nerfs ne sont altérés qu'à leur périphérie, dans une étendue plus ou moins grande, et leurs centres trophiques paraissent complètement normaux, ou bien ne présentent que des lésions superficielles.

Il est incontestable qu'une partie des névrites de cette seconde classe sont à proprement parler périphériques, indépendantes de toute perturbation centrale. Ce sont les névrites de cause externe, qui doivent leur origine à un traumatisme, ou à un agent de compression tel qu'une tumeur ou un phlegmon.

Mais, en ce qui concerne les névrites de cause interne, infectieuse ou toxique, il est encore permis de discuter sur le mécanisme qui leur donne naissance. Les uns supposent, et j'exposerai plus loin les arguments qu'on peut faire

(1) Waller a démontré, comme on le sait, que les nerfs sensitifs ont pour centres trophiques les ganglions cérébro-spinaux, et l'on admet généralement que les centres des nerfs moteurs sont les cellules des cornes antérieures de la moelle, la destruction de celles-ci devant amener fatalement la dégénération des racines antérieures et des fibres nerveuses périphériques correspondantes.

Quelques observations tendent à montrer toutefois que cette dernière proposition ne doit être encore acceptée qu'avec certaines réserves.

Dans l'obs. III de son mémoire sur la sclérose latérale amyotrophique (*Thèse de Paris*, 1877), Gombault a noté que les racines antérieures étaient normales et qu'un grand nombre de cellules multipolaires des cornes antérieures avaient disparu.

Dreschfeld (*The Brain*, 1886) a publié l'histoire d'un sujet atteint d'amyotrophie progressive, chez lequel il constata, à l'examen anatomique *post mortem*, des lésions très prononcées des cellules des cornes antérieures de la moelle et des altérations dégénératives des fibres musculaires, qui avaient perdu leur striation transversale, tandis que les fibres nerveuses intra-musculaires ne présentaient pas de lésions et que les nerfs n'étaient que très légèrement altérés.

Oppenheim (*Arch. für Psych.*, Bd. XIX) aurait constaté des altérations assez prononcées des cornes antérieures, coïncidant avec des lésions très légères des racines antérieures et des nerfs mixtes.

Ce même auteur (*Arch. für Psych.*, XVI) aurait observé, dans un cas, des lésions intenses des cornes antérieures et des altérations des nerfs correspondants, les racines antérieures intermédiaires entre les centres et la périphérie étant, au contraire, normales. Des faits analogues ont été du reste signalés antérieurement. (Monakow, *Arch. für Psych.*, Bd. X; — Zunker, *Zeitschr. für klin. Med.*, 1880. — Œller, *Zur path. Anat. der Bleilähmung*, München, 1883.)

Kronthal (*Neurologisches Centralblatt*, 1891, p. 133) prétend avoir constaté dans l'observation qu'il publie un contraste frappant entre l'état des cornes et des racines antérieures, qui seraient profondément altérées, et celui des nerfs correspondants, qui se présenteraient sous un aspect normal.

Darkschewitsch (*Neurologisches Centralblatt*, 1892, p. 221) dit avoir constaté, dans un cas de poliomyélite antérieure chronique, que les lésions des racines antérieures étaient d'une faible intensité relativement à celles des cornes antérieures, ce qui, d'après lui, tendrait à prouver que les fibres radiculaires antérieures ne tirent pas exclusivement leur origine des cornes antérieures de la moelle, mais qu'elles proviennent en partie des cellules de la base des cornes postérieures.

(2) Voir article Moelle.

valoir en faveur de cette opinion, que, quoique périphériques en apparence, un grand nombre de ces névrites sont sous la dépendance d'un état pathologique des centres nerveux plus ou moins difficile à déceler avec les moyens d'investigation dont nous disposons; les autres, au contraire, sont d'avis que dans les cas de ce genre les lésions des nerfs sont réellement primitives et que les quelques altérations des centres trophiques qu'on a parfois signalées, loin d'être l'origine de celles-ci, en sont la conséquence. Quoi qu'il en soit, qu'on se rallie à l'une ou à l'autre de ces deux hypothèses, il faut bien reconnaître que cette seconde classe de névrites comprend des faits se distinguant essentiellement de ceux qui appartiennent à la première et qu'il y a lieu d'en faire une catégorie spéciale.

C'est des névrites de ce groupe, les névrites périphériques, que je m'occuperai ici.

Mais il faut préciser encore davantage. En effet, qu'on se place au point de vue de l'anatomie descriptive ou à celui de l'anatomie générale, les nerfs se subdivisant en plusieurs catégories, il est essentiel que nous nous prononcions dès le début sur la question de savoir si nous devrons nous occuper de toutes les catégories de nerfs ou de quelques-unes d'entre elles seulement.

Si l'on prend en considération les caractères histologiques, on peut diviser les fibres nerveuses en cinq variétés :

a. Les fibres à myéline, de Leeuvenhoek, formées chacune par un cylindre-axe entouré d'une gaine de myéline, interrompue à intervalles réguliers par des étranglements annulaires, une membrane dite de Schwann et des noyaux.

b. Les fibres sans myéline, de Remak, formées par des fibrilles contenant dans leur intérieur des noyaux et s'anastomosant entre elles.

Ce sont les fibres de ces deux variétés *a* et *b*, de beaucoup les plus importantes, qui constituent tous les nerfs du système cérébro-spinal et du système sympathique, sauf les nerfs acoustique, optique et olfactif, qui ont chacun une structure spéciale et pour lesquels il faut, par conséquent, créer des classes particulières.

c. Les fibres du nerf acoustique ont une structure identique à celle des fibres de Leeuvenhoek, si ce n'est qu'il existe sur leur trajet une cellule bipolaire (Ranvier); mais c'est là un caractère distinctif assez important pour qu'il y ait lieu de séparer les unes des autres ces deux variétés de fibres.

d. Les fibres du nerf optique sont à myéline, comme les fibres de Leeuvenhoek, mais elles sont dépourvues de gaine de Schwann et d'étranglements annulaires.

e. les fibres du nerf olfactif sont dépourvues de myéline, comme les fibres de Remak, mais elles se distinguent de ces dernières par leur diamètre plus considérable, la coloration brune qu'elles prennent sous l'influence de l'acide osmique et l'absence d'anastomoses (Ranvier).

Nous ne nous occuperons pas des altérations du nerf acoustique, dont l'étude est du ressort de l'otologie, ni de celles du nerf olfactif, sur lesquelles on ne possède du reste que des notions très rudimentaires.

Les fibres du nerf optique étant histologiquement semblables à celles de la substance blanche de la moelle, l'étude de leurs lésions appartient bien plus à l'histoire des affections du système nerveux central qu'à celle des nerfs. Toutefois, comme les altérations du nerf optique ont été mentionnées dans un certain

nombre d'observations de névrites périphériques, que certains des agents qui provoquent ces névrites, l'alcool en particulier, sont capables de faire naître aussi des lésions du nerf optique, nous ne croyons pas devoir les passer complètement sous silence et nous nous en occuperons ici, mais d'une façon accessoire.

Les fibres de Remak devraient rentrer dans le cadre de ce travail, car elles font partie des nerfs et, parmi les troubles qui appartiennent à la symptomatologie des névrites, il en est quelques-uns qui doivent être dus aux altérations de ces fibres; pour la névrite de cause externe cela est tout à fait incontestable; en ce qui concerne la névrite de cause interne, cela est moins sûr, mais pourtant fort probable. Toutefois, il faut reconnaître que la pathologie ou tout au moins l'anatomie pathologique de ces fibres est encore toute à faire. On verra, dans le chapitre consacré à la dégénération expérimentale des nerfs qui réalise les conditions les plus favorables à l'observation des altérations que peuvent subir les fibres de Remak, combien nos connaissances à cet égard sont rudimentaires, et l'on comprendra alors aisément comment il se fait qu'en pathologie humaine les altérations de ces fibres soient, pour ainsi dire, totalement inconnues.

Ce que nous savons de l'anatomie des névrites se rapporte donc presque exclusivement aux lésions des fibres de Leeuvenhoek, et, au point de vue clinique, il est à peu près impossible de distinguer, parmi les divers phénomènes qu'on observe, et dont les plus saillants sont certainement sous la dépendance des altérations des tubes à myéline, ceux qui peuvent relever des altérations des fibres de Remak.

Au point de vue de l'anatomie descriptive, les nerfs se divisent en deux grands groupes : d'une part, les nerfs du système cérébro-spinal; d'autre part, ceux qui appartiennent au système du grand sympathique.

On a cru pendant longtemps que les fibres du sympathique étaient constituées exclusivement par des fibres sans myéline, et les fibres de Remak ont même été désignées pour ce motif sous la dénomination de fibres sympathiques. C'est là une erreur; les cordons sympathiques contiennent, comme les nerfs cérébro-spinaux, les deux ordres de fibres, à myéline et sans myéline, et, comme l'a indiqué Ranvier, il y a souvent moins de fibres de Remak dans les cordons sympathiques que dans les nerfs mixtes cérébro-spinaux; c'est ce dont on peut s'assurer en comparant le cordon sympathique cervical au pneumogastrique du lapin. Les lésions des nerfs du système sympathique font donc, en principe, au même titre que celles des nerfs du système cérébro-spinal, partie de notre sujet et il y aurait tout lieu de leur consacrer un chapitre spécial. En ce qui concerne la pathologie expérimentale, cela serait possible et nous mentionnerons du reste les résultats de quelques-unes des expériences les plus importantes relatives au système sympathique. Mais, malheureusement, les données que nous possédons sur la pathologie du système sympathique, de ses fibres nerveuses aussi bien que de ses centres, chez l'homme, sont tellement imparfaites, que, dans l'état actuel de la science, il n'y a vraiment pas d'intérêt à en faire un exposé spécial; il n'en sera question que d'une façon accessoire. Il faut remarquer toutefois que, parmi les phénomènes cliniques des névrites, il en est quelques-uns, les troubles vaso-moteurs entre autres, qui sont, au moins en partie, sous la dépendance des altérations probables de ces

fibres. Mais, en définitive, c'est la pathologie des fibres nerveuses du système cérébro-spinal qui constituera presque uniquement la matière de cet article.

Enfin, comme on le sait, si l'on se place encore au point de vue de l'anatomie descriptive, les fibres nerveuses sensitives du système cérébro-spinal doivent être divisées en deux groupes suivant qu'elles se trouvent en deçà ou au delà du ganglion qui représente leur centre trophique. Les lésions de cette portion des fibres nerveuses qui est située entre les ganglions et la moelle et qui constitue ce qu'on appelle les racines postérieures, doivent-elles nous occuper? Doit-on séparer l'étude des lésions des racines postérieures de celle des nerfs et les relier à la pathologie de la moelle, ou bien est-il préférable de faire le contraire? C'est là une question dont la solution est en partie arbitraire. Les racines postérieures peuvent, en effet, suivant le point de vue auquel on se place, être rattachées de préférence aux nerfs ou à la moelle. Par leur structure elles sont identiques aux nerfs et les fibres qui les composent ont la même origine que les fibres sensitives qui entrent dans la constitution des nerfs: il y a donc là un double trait d'union entre ces deux parties du système nerveux. Mais, à cause de leurs connexions avec les fibres nerveuses des cornes postérieures et celles des cordons postérieurs de la moelle, qui, pour la plupart, n'en sont que les prolongements, elles peuvent être considérées comme appartenant au système nerveux central.

En raison de ces considérations, je suis d'avis que les altérations des racines postérieures appartiennent à la pathologie des nerfs et je serai par cela même entraîné à parler des lésions spinales qu'on a, à tort ou à raison, fait dépendre des lésions des nerfs; mais il me paraît en même temps incontestable que ces lésions ne relèvent pas exclusivement de l'histoire des névrites, qu'elles font aussi partie de la pathologie du système nerveux central, et, du reste, dans la partie de ce livre qui a trait aux affections spinales, elles ont dû faire déjà l'objet d'une étude.

En résumé, en ce qui concerne le côté anatomique des névrites, je consacrerai cet article presque exclusivement à l'étude des lésions des nerfs cérébro-spinaux, en éliminant de ce groupe les nerfs olfactif et acoustique et en n'y faisant rentrer qu'en partie les nerfs optiques. Parmi les fibres nerveuses qui constituent ces nerfs, fibres de Leeuvenhoek et fibres de Remak, les premières sont les seules dont les altérations histologiques soient bien connues, et c'est d'elles que nous nous occuperons surtout. Au point de vue clinique, ce sont principalement les troubles qui résultent des lésions des fibres à myéline des nerfs cérébro-spinaux qui feront l'objet de notre description, mais il faut reconnaître que, parmi les phénomènes symptomatiques que nous aurons à signaler, il en est qui dépendent des altérations des fibres du système sympathique, ainsi que des fibres de Remak contenues dans les nerfs cérébro-spinaux.

Cet article sera divisé en trois parties. Dans la 1re nous nous occuperons des névrites expérimentales; la 2e sera consacrée aux névrites de cause externe; dans la 3e, la plus étendue, nous traiterons des névrites de cause interne, qui doivent intéresser plus spécialement les lecteurs d'un Traité de Médecine [1].

[1] En raison de la pluralité habituelle des nerfs atteints dans la névrite périphérique d'origine interne, cette affection est encore dénommée polynévrite ou névrite multiple.

PREMIÈRE PARTIE

NÉVRITES EXPÉRIMENTALES

Je n'ai pas l'intention de passer en revue tous les travaux relatifs aux altérations expérimentales des nerfs, car ce serait sortir du cadre d'un ouvrage de pathologie interne; j'exposerai seulement les données les plus importantes que l'on doit à l'expérimentation et qui constituent le fondement de l'étude des Névrites. Il faut bien reconnaître, en effet, qu'aucune partie de la médecine n'a tiré plus de profit que celle dont nous nous occupons des notions fournies par la pathologie expérimentale.

Histologie normale des nerfs. — Je crois utile de rappeler d'abord en quelques mots les principales notions relatives à la structure normale des nerfs et plus particulièrement celles dont nous aurons à tirer parti.

Un tronc nerveux se compose de tubes nerveux à myéline et sans myéline, de tissu conjonctif, de vaisseaux sanguins et lymphatiques.

Les tubes nerveux sont réunis en faisceaux entourés chacun par une *gaine lamelleuse* constituée par des lames de tissu conjonctif condensé qui sont tapissées de cellules endothéliales.

Les faisceaux nerveux sont réunis entre eux et au tissu cellulaire voisin par de gros faisceaux connectifs recouverts de cellules plates mélangées à des fibres élastiques et parfois aussi à des cellules adipeuses; c'est là le *tissu périfasciculaire.*

Enfin entre les tubes nerveux il existe des fibres connectives bien plus minces que les précédentes et qui ne sont jamais entremêlées de fibres élastiques ou de cellules adipeuses; c'est là le *tissu intrafasciculaire.*

Comme on le voit, le tissu conjonctif des nerfs affecte trois formes distinctes.

Les tubes nerveux à myéline ou *fibres de Leeuvenhoek* se composent, en allant de dehors en dedans, d'une membrane d'enveloppe, *la gaine de Schwann*, d'une *gaine de myéline* et d'un *cylindre-axe.* La gaine de myéline est régulièrement interrompue par places, et les zones où la myéline fait défaut portent le nom d'*étranglements annulaires.* De plus, sous la gaine de Schwann, au milieu de chacun des segments de tube situés entre deux étranglements, se trouve un noyau entouré d'une couche de protoplasma.

L'analyse rigoureuse des faits montre que le tube nerveux ne constitue pas un élément anatomique, mais qu'il se compose de deux espèces d'organes absolument distincts : d'un côté le cylindre axe, organe essentiel, dont nous indiquerons ultérieurement la signification; d'un autre côté les parties accessoires que nous avons énumérées.

Si nous faisons abstraction du cylindre-axe, nous voyons que le tube nerveux se décompose en une série d'éléments semblables situés chacun entre deux étranglements annulaires. Chacun de ces éléments, qui porte le nom de *segment interannulaire*, constitue une véritable cellule, comparable à une cellule adipeuse et dans laquelle on trouve toutes les parties d'un élément cellulaire très développé, noyau et protoplasma, membrane d'enveloppe correspon-

dant à la gaine de Schwann, et une substance sécrétée par le protoplasma, la myéline. Ces segments interannulaires ne jouent qu'un rôle accessoire dans le nerf; ce ne sont que des organes de protection pour le cylindre-axe; ils ne sont pas de nature nerveuse, mais dérivent du tissu conjonctif.

Quant au cylindre-axe, c'est un filament formé par une réunion de fibrilles et ininterrompu dans tout son parcours; il se développe du centre à la périphérie par bourgeonnement progressif et continu; ce n'est autre chose qu'un prolongement cellulaire, qu'une émanation d'une cellule nerveuse et non un élément indépendant; c'est là une notion dont il faut bien se pénétrer. Il en résulte, en effet, que les cylindres-axes ne représentent pas un système et qu'il ne peut être question, au point de vue anatomique et physiologique, de l'autonomie des nerfs en ce qui concerne du moins leur partie fondamentale, leur partie cylindre-axile.

Les fibres sans myéline ou *fibres de Remak* présentent, comme les cylindres-axes des fibres de Leeuvenhoek, une constitution fibrillaire, mais, contrairement à ceux-ci, elles s'anastomosent entre elles; par places, on voit accolés à elles des noyaux entourés d'une couche protoplasmique qui peuvent être considérés comme les analogues des segments interannulaires.

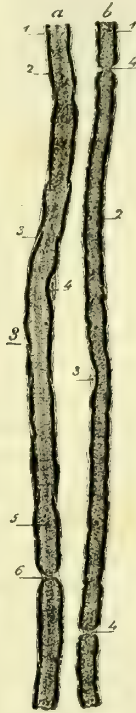


Fig. 148. — Fibres nerveuses à myéline du lapin, dissociées après fixation du nerf dans une solution d'acide osmique à 1 p. 100.

Fibre a.

1. Gaine de Schwann.
2. Gaine de myéline.
3. Incisures de Schmidt.
4. Noyau.
5. Cylindre-axe.
6. Étranglement annulaire.

Fibre b.

Cette fibre est d'un plus petit calibre que la précédente.

1. Gaine de Schwann.
2. Gaine de myéline.
3. Noyau.
4. Étranglement annulaire.

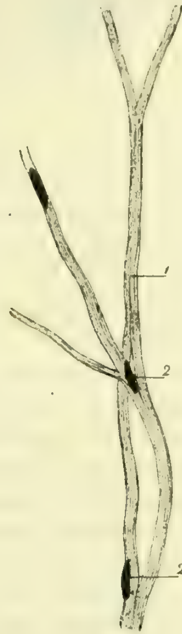


Fig. 149. — Cette figure est la reproduction de la fig. 6, pl. II, de l'ouvrage de Ranvier sur l'*Histologie du système nerveux*, t. I.

Fibres de Remak du pneumogastrique du chien, isolées par dissociation directe du nerf dans une solution d'acide osmique à 1 p. 100. Coloration au picro-carminate.

1. Stries longitudinales que présentent ces fibres et qui correspondent à des fibrilles.
2. Noyaux.

Le rapport numérique qui existe entre ces deux ordres de fibres dans les

divers troncs nerveux est variable; on peut dire, d'une façon générale, que dans les nerfs viscéraux le nombre des fibres de Remak est relativement plus grand [1].

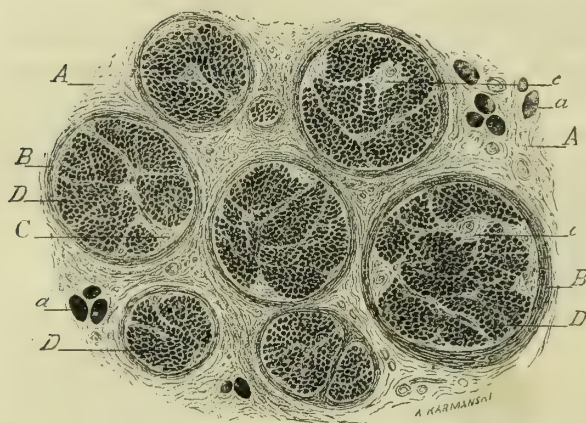


Fig. 150. — Section transversale du nerf médian de l'homme, faite après durcissement du nerf dans le liquide de Müller, et colorée par la méthode de Weigert.

A. Tissu conjonctif périfasciculaire.
B. Gaines lamelleuses.
C. Tissu conjonctif intrafasciculaire.
D. Tubes nerveux.
a. Cellules adipeuses.

Dégénération et régénération des nerfs. — Nous allons étudier maintenant les altérations qui se développent dans les nerfs à la suite de leur section, ainsi que la série des phénomènes histologiques dont le terme est leur retour plus ou moins parfait à l'état normal.

Nous devrons, du reste, nous contenter d'exposer les faits les plus essentiels, car une description détaillée de la dégénération et de la régénération des nerfs nous ferait dépasser les limites qui nous sont imposées, et nous renverrons le lecteur désireux de compléter ses connaissances à cet égard aux leçons de Ranvier, qui, quoique déjà anciennes pour une époque où la science subit sans cesse de notables transformations, contiennent toutes les notions fondamentales relatives au sujet qui nous occupe et peuvent être considérées comme un modèle d'étude expérimentale et d'analyse histologique.

De nombreux anatomistes se sont livrés à des recherches sur la régénération et la dégénération des nerfs : Waller, Remak, Bruck, Lent, Hjelt, Eulenburg et Landois, Schiff, Philippeau et Vulpian, Neumann, Eichhorst, Erb, Ranvier, Calosanti, Cossy et Dejerine, Engelmann, etc. Parmi ces anatomistes, Waller et Ranvier méritent d'occuper une place d'honneur, car leurs travaux sont de beaucoup les plus importants.

Dégénération des nerfs. — Waller a soutenu, comme on le sait, que la section d'un nerf est suivie d'une dégénérescence du bout périphérique et n'exerce pas d'influence sur son bout central, qui ne subirait aucune modification; il a cherché à établir en même temps que la section d'une racine motrice amène la dégénération périphérique, tandis que la section d'une racine sensitive a pour conséquence la dégénération de cette portion de la racine qui est en rapport avec la moelle. Ces assertions de Waller ont été acceptées par la grande majorité des savants qui ont répété ses expériences, et elles doivent encore à l'heure actuelle être considérées comme exprimant d'une façon

[1] Pour les détails sur la structure des nerfs, voir les leçons de Ranvier (1878, Savy, éditeur), à qui sont dues les connaissances précises que nous avons sur ce sujet.

générale la vérité, quoiqu'il faille aujourd'hui, ainsi que nous le verrons plus loin, y apporter quelques corrections.

Je dois ajouter que les fibres à myéline des cordons sympathiques dégénèrent à la suite d'une section, au même titre et de la même façon que les fibres à myéline des nerfs cérébro-spinaux.

Il y a lieu, avant d'aborder l'étude des altérations des nerfs consécutives à leur section, de résoudre la question de savoir si la solution de continuité d'un nerf est ou n'est pas nécessairement suivie de la dégénération du bout périphérique. Cette dernière opinion a été soutenue autrefois par des physiologistes et par des chirurgiens : Bruch, Schiff, Bakowiecki, Laugier, Nélaton; récemment quelques faits observés chez l'homme par Tillaux, Polaillon, Segond, Berger, Le Dentu, Le Fort, etc., sans être démonstratifs, tant s'en faut, tendraient à donner un appui à cette manière de voir. Dans un travail tout récent, Schiff est revenu sur ce sujet pour soutenir de nouveau son ancienne opinion et, se fondant sur des expériences ainsi que sur des observations chirurgicales, il affirme que le cylindre-axe persiste dans le bout périphérique dégénéré.

Néanmoins, les recherches d'Eulenburg, Landois, Ranvier semblent avoir établi d'une façon incontestable que, tout au moins chez les animaux sur lesquels on expérimente d'habitude dans les laboratoires, la dégénération du bout périphérique succède fatalement à la section d'un nerf, et il est infiniment probable, sinon certain, qu'il en est de même chez l'homme.

Passons successivement en revue les altérations qu'on observe dans un nerf de lapin sectionné, au niveau de la section, dans le bout périphérique et dans le bout central.

A l'extrémité du segment périphérique et du segment central, une heure après la section, la myéline a subi un gonflement, qui tient sans doute à ce qu'elle a absorbé une partie du plasma épanché entre les lèvres de la plaie; elle se présente sous forme de boules et de filaments à côté desquels on trouve des globules rouges et des cellules arrondies ou irrégulières, contenant dans leur intérieur des gouttelettes de myéline. Les cellules lymphatiques sont, d'après Ranvier, seules capables de se charger de myéline dans les premières heures qui suivent la section; mais plus tard, au bout de vingt-quatre ou de trente-six heures, les cellules connectives ont subi, sous l'influence de l'inflammation, des modifications histologiques qui les rapprochent des cellules lymphatiques et les rendent aptes, comme celles-ci, à absorber des gouttes de myéline.

Dans le segment périphérique, vingt-quatre heures après la section, on observe, chez le lapin, des modifications des tubes nerveux à myéline déjà appréciables, surtout quand on fait usage de l'acide osmique comme liquide fixateur; les noyaux des segments interannulaires sont légèrement hypertrophiés; le protoplasma, particulièrement autour des noyaux et des incisures, est plus abondant qu'à l'état normal. Ces altérations s'accentuent les jours suivants; les noyaux deviennent plus volumineux, leurs nucléoles s'accroissent et se divisent, les noyaux prennent alors la forme de bissac et subissent également la division; on observe aussi dans certains noyaux la karyokinèse; le protoplasma prend un développement considérable, il refoule

au niveau du noyau et de quelques incisures la gaine de myéline et le cylindre-axe, il remplit en certains points tout le calibre du tube; il se charge de graisse qui se colore par l'acide osmique en jaune brunâtre, ainsi que de gouttes de myéline qui, sous l'influence du même réactif, prennent une teinte gris bleuâtre. La gaine de myéline est ainsi divisée dans chaque segment interannulaire en fragments plus ou moins nombreux et de dimensions diverses, séparés les uns des autres par des ponts protoplasmiques au niveau desquels le cylindre-axe a également disparu. Le cylindre-axe est en effet détruit comme la gaine de myéline par le protoplasma en voie de développement. C'est sur des préparations faites après fixation du nerf dans une solution d'acide chromique ou de bichromate d'ammoniaque et coloration au picrocarmin qu'on peut suivre nettement les modifications qu'il subit; il devient moniliforme, se divise en une série de fragments irréguliers qui occupent le centre des boules de myéline. Je ferai remarquer que le processus de la dégénération n'a pas le même degré d'activité dans toutes les fibres à myéline; quelques-unes d'entre elles subissent dans l'espace de deux jours des altérations aussi profondes que celles qui apparaissent dans quelques autres fibres au bout de quatre ou cinq jours seulement. Il faut savoir aussi que les modifications des tubes nerveux se montrent tout d'abord à leur extrémité périphérique, au voisinage des plaques motrices et des corpuscules sensitifs. Quant à la plaque motrice elle-même, vingt-quatre heures après la section, ses noyaux sont déjà sphériques, volumineux, et font une saillie plus considérable à la surface du faisceau musculaire.

Le nerf perd son excitabilité électrique dès que le cylindre-axe a subi une solution de continuité dans une partie quelconque de son parcours, ce qui arrive généralement chez le lapin deux jours après la section, quatre jours après chez le chien (Ranvier).

La multiplication des noyaux, le développement du protoplasma, la destruction du cylindre-axe et la segmentation de la gaine de myéline en boules de plus en plus petites, phénomènes liés les uns aux autres, se poursuivent ainsi pendant une période de dix à douze jours, puis, à un moment que l'on ne peut préciser, les noyaux cessent de se multiplier et la myéline s'accumule en certains points des tubes nerveux qui sont renflés dans ces régions; ces amas de myéline ont un aspect fusiforme et sont constitués par des gouttelettes qui prennent sous l'action de l'acide osmique une couleur variant du gris clair au noir foncé; ces gouttelettes sont réunies les unes aux autres par une masse protoplasmique. Les tubes nerveux sont alors représentés par la gaine de Schwann, les noyaux, la substance protoplasmique et les amas de myéline que nous venons de signaler; les cylindres-axes ont disparu. Pendant une période de deux mois environ, du dixième ou douzième jour jusqu'à la régénération, les tubes de Leeuvenhoek ne subissent plus de modifications notables.

Telles sont les altérations des fibres à myéline dans le segment périphérique.

Les fibres de Remak présentent des modifications beaucoup moins accentuées, en apparence du moins.

Quatre jours après la section du nerf, les noyaux de ces fibres sont hypertrophiés et possèdent plusieurs nucléoles; quant aux fibres elles-mêmes, on y

observe des vacuoles à la place desquelles apparaissent vers le septième jour des granulations graisseuses.

Les cellules conjonctives du tissu intrafasciculaire, les cellules endothéliales

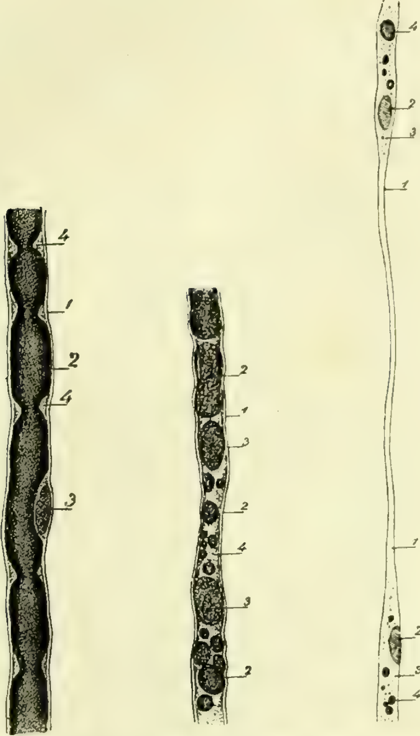


Fig. 151. — Tubes nerveux du segment périphérique d'un nerf du lapin, dissociés après fixation du nerf dans une solution d'acide osmique à 1 p. 100.

a. (deux jours après la section.)
1. Gaine de Schwann.
2. Myéline.
3. Noyau.
4. Protoplasma.

b. (quatre jours après la section.)
1. Gaine de Schwann.
2. Boules de myéline.
3. Noyaux.
4. Protoplasma.

c. (huit jours après la section.)
1. Gaine de Schwann.
2. Noyaux.
3. Protoplasma.
4. Gouttelettes de myéline.



Fig. 152. — Tube nerveux du segment périphérique d'un nerf du lapin, quatre jours après la section. Le nerf a été fixé dans une solution de bichromate d'ammoniaque à 2 p. 100 et coloré par le picrocarminate.

1. Gaine de myéline.
2. Cylindre-axe.
3. Protoplasma.
4. Boule de myéline contenant un fragment de cylindre-axe et séparée des autres portions de la gaine de myéline par le protoplasma.

des vaisseaux capillaires, des artérioles et des veinules, et enfin les cellules de la gaine lamelleuse contiennent dans leur protoplasma, à partir du vingt-cinquième jour environ qui suit la section, des gouttelettes graisseuses, qui, selon toute probabilité, sont des produits de transformation de la myéline, dialysés par la membrane de Schwann.

Voici comment on doit comprendre la nature de ce processus : à la suite de la section du nerf, le rôle physiologique des segments interannulaires, dont les fonctions sont liées à celles du cylindre-axe, venant à être supprimé, ces éléments perdent leur différenciation anatomique et reviennent à l'état embryonnaire.

Il faut bien remarquer, c'est là un point capital que Ranvier a mis en lumière,

qu'il ne s'agit pas ici, comme on le pensait avant lui, d'un travail de dégénération, c'est-à-dire d'un phénomène passif, mais que, bien au contraire, on a affaire à un processus vital, actif, puisque c'est sous l'influence de la multiplication des noyaux ainsi que du développement du protoplasma des segments interannulaires que disparaissent la myéline et le cylindre-axe. Ce qui prouve encore qu'il en est bien ainsi, c'est que le bout périphérique dégénère d'autant plus vite que l'animal en expérience est plus jeune, plus robuste, doué en un mot d'une plus grande vitalité. Toutefois, je crois devoir faire remarquer que, malgré le rôle important que joue le segment interannulaire, les transformations qu'il présente ne sont pas primitives, mais consécutives seulement aux modifications subies par les filaments nerveux.



Fig. 153. — Cette figure est la reproduction de la figure 7, pl. I, de l'ouvrage de Ranvier, t. II. — Tube nerveux du bourgeon central du nerf sciatique du rat, trois jours après la section. Le nerf a été fixé dans l'acide osmique.

1. Terminaison de la gaine médullaire normale.
2. Cylindre-axe.
3. Gaine de Schwann.
4. Protoplasma qui entoure le cylindre-axe.
5. Myéline.

Étudions maintenant les lésions qu'on observe dans le bout central du nerf sectionné. Ces altérations sont très limitées, et ne s'étendent qu'à une très faible distance, sauf dans certaines conditions, ainsi que nous le verrons plus loin ; elles s'arrêtent parfois au premier étranglement annulaire, qu'elles peuvent aussi franchir, il est vrai. Elles sont bien différentes de celles que présente le bout périphérique ; en effet, d'une part, le cylindre-axe est conservé et subit simplement des modifications superficielles ; il devient moniliforme, s'hypertrophie par places, et sa constitution fibrillaire apparaît d'une façon plus manifeste qu'à l'état normal ; d'autre part, entre la gaine de Schwann et le cylindre-axe, on remarque des groupes de petites granulations graisseuses contenant chacune un noyau. Le processus destructif résulte ici de la pénétration dans le tube nerveux de cellules lymphatiques, qui digèrent peu à peu la myéline.

Régénération des nerfs. — Lorsque les deux segments d'un nerf sectionné sont en contact, ils ne tardent pas à se réunir l'un à l'autre. La continuité du cordon nerveux, interrompue pendant quelque temps, se rétablit donc rapidement, et si l'on se contentait de faire usage, dans l'examen de ce nerf, des méthodes employées en anatomie descriptive, on pourrait croire à sa régénération, mais il n'en est rien ; l'expérimentation physiologique montre en effet que l'union des deux segments du nerf ne s'accompagne pas aussitôt du retour de ses fonctions et l'analyse histologique fait voir que le tissu conjonctif du nerf,

ainsi que les cellules migratrices mises en liberté à la suite de la section, sont les seuls éléments aux dépens desquels s'opère cette cicatrisation. La véritable régénération, c'est-à-dire la néo-formation de tubes nerveux et le retour des fonctions, alors même que l'expérience est pratiquée dans les conditions les plus favorables, exige, pour être complète, un laps de temps beaucoup plus étendu, trois mois au minimum, chez le lapin, dans le cas de la section du sciatique à la partie inférieure de la cuisse.

Waller avait supposé, en se fondant sur le développement des nerfs chez l'embryon, que les fibres nerveuses de nouvelle formation étaient fournies par un bourgeonnement des tubes appartenant au segment central. Cette conception de Waller, combattue pendant longtemps par plusieurs anatomistes, a été vérifiée par Ranvier, qui en a démontré l'exactitude et qui a, en même temps, fait connaître avec précision tous les phénomènes histologiques de la régénération des nerfs.



Fig. 154. — Cette figure est la reproduction de la figure 11, planche I, de l'ouvrage de Ranvier, t. II. — Tube nerveux du bourgeon central du nerf sciatique du lapin, quatre-vingt-dix jours après la section. Le nerf a été fixé dans l'acide osmique.

1. Tube nerveux primitif donnant naissance à un tube secondaire qui se divise.
2. Gaine de Schwann du tube primitif dans laquelle sont contenus les tubes de nouvelle formation.
3. Tubes de nouvelle formation.
4. Boules de myéline provenant de la gaine médullaire de l'ancien tube.

Si la régénération ne peut s'accomplir qu'au bout de plusieurs mois, il n'en est pas moins vrai que, dès les premiers jours qui suivent la section, il s'opère dans le bourgeon central un travail qui peut être considéré comme la phase initiale de ce processus et qui consiste dans l'hypertrophie et la striation longitudinale des cylindres-axes qui, étant toujours en rapport avec les cellules nerveuses dont ils émanent, ont conservé toute leur vitalité. Chaque nouveau cylindre-axe formé par la segmentation longitudinale de l'ancien est l'origine d'un nouveau tube nerveux. Ces cylindres-axes se développent en effet par bourgeonnement périphérique, pénètrent dans les gaines de Schwann du segment périphérique ou entre ces gaines et tendent ainsi à atteindre les organes qui étaient innervés par le nerf sectionné. Les fibres de nouvelle formation, dépourvues d'abord de myéline, s'entourent de cellules se transformant en nouveaux segments interannulaires, qui sont, au début du moins, bien plus ténus, bien plus minces que les segments anciens. On trouve parfois, en dissociant le bout périphérique d'un nerf en voie de régénération ou complètement régénéré, d'anciens tubes nerveux dont la myéline n'existe plus que par places sous forme d'amas granuleux et dans l'intérieur desquels sont réunies plusieurs fibres à myéline grêles de nouvelle formation.

Si le travail de régénération est actif, ce qui a lieu, comme pour la dégénération, chez les animaux jeunes, vigoureux, si la section nerveuse n'a pas été

faite à une très grande distance de l'extrémité périphérique du nerf, la reconstitution du nerf peut être complète, les altérations qui se sont produites dans les tissus (muscles, peau, etc.) auxquels le nerf était destiné peuvent se réparer et la restauration anatomique et physiologique peut s'accomplir.

Lésions de la moelle consécutives à la section des racines postérieures. — Les fibres nerveuses des racines postérieures ont, comme nous l'avons dit plus haut, pour centres trophiques les cellules des ganglions spinaux. Il en résulte, ainsi que l'a établi Waller, qu'à la suite de la section de ces racines, c'est le bout en connexion avec la moelle qui dégénère. De plus, la dégénération ne reste pas limitée à la racine postérieure, elle atteint aussi les fibres radiculaires de la moelle et un grand nombre des tubes qui constituent les cordons postérieurs, dont la plupart ne sont que le prolongement des fibres des racines postérieures.

Cette question ayant dû être traitée à l'article *Moelle*, il me suffira d'y renvoyer le lecteur.

Lésions centrales consécutives à certaines altérations des nerfs crâniens et rachidiens. — La plupart des histologistes et des physiologistes ont admis avec Waller qu'à la suite d'une lésion destructive, portant sur le trajet d'un nerf, cette portion des fibres nerveuses qui est en rapport avec leur centre trophique ne subit aucune altération, si ce n'est au voisinage immédiat de la lésion, ainsi que nous venons de l'exposer. Il est absolument incontestable que, dans certaines conditions au moins, les choses se passent de cette façon, car ces notions reposent sur des faits très nombreux, recueillis par des expérimentateurs de la plus haute compétence. Cependant on admet actuellement que les assertions de Waller ne sont pas d'une exactitude absolue et qu'il peut se développer des altérations dans le bout central d'un nerf dont la continuité est interrompue, ainsi que dans les cellules nerveuses dont émane ce nerf. Ces données, qui s'appuient, sans parler des observations faites sur l'homme et dont nous nous occuperons dans un autre chapitre, sur les résultats d'études expérimentales très bien conduites que nous allons rapidement passer en revue, méritent aussi crédit.

Hayem, après une série d'expériences, est arrivé à cette opinion que des lésions du sciatique chez le lapin pouvaient être suivies d'altérations dans le bout central du nerf et dans la moelle. Cet auteur a observé, à la suite de l'arrachement du sciatique, une myélite cicatricielle dont le siège correspond au trajet des racines postérieures à travers les faisceaux postérieurs; ces derniers se transforment dans leur zone radiculaire en un tissu de cicatrice, tandis que les faisceaux de Goll s'atrophient simplement; les cellules des cornes antérieures subissent une atrophie qui atteint particulièrement le groupe du *tractus intermedio-lateralis;* enfin la dure-mère s'épaissit et se double d'une couche de tissu embryonnaire. Les altérations varient, du reste, en ce qui concerne leur intensité; parfois il existe simplement une atrophie des cellules nerveuses correspondant au nerf arraché, et, dans certains cas, il se développe une myélite aiguë qui entraîne la mort. Je dois noter aussi que, d'après Hayem, la simple section du sciatique peut être suivie d'effets semblables.

Hayem a cherché ensuite à provoquer, par d'autres procédés, le dévelop-

pement de lésions spinales ; il a contusionné des nerfs en les serrant fortement entre les mors d'une pince, il les a irrités en les mettant en contact avec des cristaux de bromure de potassium, ou en les piquant avec une aiguille trempée dans la nicotine; il a ainsi provoqué le développement de lésions spinales, beaucoup plus étendues et d'une évolution plus rapide que celles qui succèdent à l'arrachement du nerf; elles présenteraient au point de vue histologique de grandes analogies avec les altérations que l'on constate dans la myélite aiguë chez l'homme ; la pie-mère et l'arachnoïde sont elles-mêmes altérées.

Hayem est d'avis que, dans ces diverses expériences, l'irritation se transmet du nerf à la moelle par l'intermédiaire à la fois du tissu conjonctif et des cylindres-axes.

Tiesler avait déjà eu, avant Hayem, l'idée d'appliquer sur les nerfs sciatiques de lapin des agents irritants divers. « Un de ces animaux devint paraplégique et succomba trois jours plus tard; l'autopsie fit découvrir dans l'épaisseur du nerf sciatique, sur le point où l'irritation avait été produite, un foyer purulent et un autre foyer dans le canal vertébral autour des racines du nerf, près de leur émergence. La moelle épinière, dans la région correspondante, était ramollie et infiltrée de corps granuleux et de leucocytes. La partie du nerf comprise entre les deux foyers purulents paraissait parfaitement saine. » (*In* Leçons Charcot, t. II, p. 329.)

Hayem, en se fondant sur les résultats auxquels l'ont conduit ses expériences, est arrivé à cette opinion que l'arrachement d'un nerf peut, par une méthode analogue à celle de Waller, servir :

1° A la détermination du trajet intramédullaire des racines d'un nerf;

2° A l'étude des rapports anatomiques normaux et pathologiques qui existent entre les racines des nerfs et les cellules de la substance grise.

Vejas et Joseph auraient trouvé, à la suite de la section d'une racine postérieure, une dégénération du bout correspondant au ganglion, mais Singer et Munzer ont contesté l'exactitude de ces assertions.

Gudden a eu l'idée d'extirper *chez des animaux nouveau-nés* les organes terminaux du système nerveux, d'arracher ou de sectionner des nerfs rachidiens et crâniens et d'étudier *chez ces animaux arrivés à l'état adulte* les altérations qui résultent de ces opérations diverses. Ces altérations sont plus intenses et se développent bien plus rapidement que lorsqu'on opère sur un animal adulte.

Voici, d'après Mayser, les lésions qu'on observe dans la moelle à la suite de l'arrachement du sciatique, quand on se place dans les conditions spécifiées par Gudden : la substance grise de la corne postérieure s'atrophie, la corne antérieure perd ses saillies et ses angles et ne contient que peu de grandes cellules; le cordon postérieur est notablement réduit de volume; la partie postérieure des cordons latéraux est aussi quelque peu atrophiée. La section transversale du sciatique provoque des altérations spinales du même ordre, mais d'une bien moindre intensité.

Gudden et ses élèves ont fait des recherches de ce genre en opérant sur plusieurs nerfs crâniens, et ils ont observé en particulier que l'arrachement du

nerf facial dans le canal de Fallope entraîne une disparition complète de ses fibres radiculaires et du noyau inférieur du facial.

Mendel pratiqua sur un lapin et sur deux cobayes, huit à dix jours après leur naissance, l'ablation de la paupière supérieure et de la paupière inférieure d'un côté et détruisit par le grattage le rudiment du muscle frontal, de telle sorte que la sphère d'action du facial supérieur fût annihilée. L'examen nécroscopique que fit Mendel, cinq mois et demi après l'opération chez le lapin, dix mois après chez les cobayes, révéla l'existence d'une atrophie unilatérale du noyau de l'oculo-moteur, tandis que les noyaux du facial et de l'abducens furent trouvés intacts. Cet auteur conclut de ces expériences que chez le lapin et chez le cobaye les filets du facial destinés aux muscles de l'œil (*augenfacialis*) ont leur origine dans le noyau de l'oculo-moteur.

Erlitzky a amputé des membres, d'une part à des chiens adultes et d'autre part à des chiens de deux semaines. Plusieurs de ces animaux ne succombèrent que deux ans après l'opération. La moelle des chiens adultes ne présentait presque aucune modification. Chez les autres, au contraire, Erlitzky constata des altérations spinales très nettes consistant en une diminution du calibre des racines postérieures, du cordon postérieur et de la corne postérieure ainsi qu'en une diminution du nombre et du volume de quelques cellules de la corne antérieure correspondante; les racines antérieures étaient, au contraire, normales. Il s'agirait là, d'après Erlitzky, d'une atrophie simple des éléments nerveux.

Homén pratiqua plusieurs expériences du même genre sur des animaux adultes et nouveau-nés. Les altérations spinales sont, d'après cet auteur, analogues dans les deux ordres de cas, mais chez les nouveau-nés elles sont bien plus prononcées et se développent bien plus rapidement; il existe une atrophie du cordon postérieur, des cornes postérieure et antérieure, de la colonne de Clarke; cette atrophie occupe principalement la région correspondant au membre amputé, mais elle peut se propager plus ou moins loin; c'est dans le cordon postérieur et dans la corne postérieure que cette atrophie est le plus accentuée.

Au point de vue histologique, les lésions constatées par Homén sont les suivantes. Il n'y a pas d'altérations bien nettes dans le cordon postérieur, si ce n'est que, du côté de l'opération, les fibres nerveuses sont peut-être en moyenne d'un plus petit calibre que du côté opposé et que les noyaux y sont plus nombreux. Les cellules des cornes antérieures sont un peu moins nombreuses que du côté opposé; un certain nombre d'entre elles sont plus petites, plus arrondies qu'à l'état normal, elles ont moins de prolongements et se colorent moins bien que ces dernières; ces altérations prédominent notablement dans le groupe postéro-externe. L'atrophie de la colonne de Clarke est caractérisée par une légère diminution du nombre des cellules nerveuses et une atrophie peu prononcée de quelques-unes d'entre elles; les fibres nerveuses de cette colonne ne sont pas sensiblement altérées.

Les nerfs sont généralement plus grêles du côté de l'amputation que du côté sain; beaucoup de leurs fibres nerveuses sont d'un plus petit calibre qu'à l'état normal; dans un grand nombre d'entre elles, il y a une multiplication des noyaux de la gaine de Schwann; il y en a dont la gaine de myéline, sur

les préparations faites avec l'hématoxyline de Weigert, ne se colore pas. Le contour de quelques-unes des fibres est peu net et tous les éléments qui les constituent sont confondus sans qu'on puisse les distinguer les uns des autres; ce processus peut aboutir à la destruction du cylindre-axe. Il y a une hyperplasie légère du tissu interstitiel. Ce sont les fibres sensitives qui sont principalement altérées, d'après Homén, dont l'opinion se rapproche ainsi de celle d'Erlitzky, Friedländer et Krause, d'après laquelle les fibres sensitives sont exclusivement atteintes. Les ganglions spinaux présentent une diminution de volume qui résulte de l'atrophie des fibres nerveuses et peut-être aussi de l'atrophie de quelques-unes de leurs cellules. Les lésions des racines postérieures sont moins accusées que celles des fibres sensitives des nerfs. Les racines antérieures sont légèrement atrophiées et à un moindre degré que les racines postérieures.

Pour Homén, les altérations de la moelle et de ses racines sont dues à un processus d'atrophie simple tout à fait distinct du processus de la dégénération secondaire. Dans le nerf, il n'en est pas de même; il s'agit d'une atrophie simple combinée avec un processus dégénératif caractérisé par une multiplication des noyaux de la gaine de Schwann, une modification de la gaine de myéline et du cylindre-axe pouvant aboutir à une destruction de ces éléments; ce processus a beaucoup d'analogies avec celui de la dégénération wallérienne, sans y être toutefois identique.

Tout récemment Redlich fit des expériences analogues à celles d'Erlitzky et d'Homén. Il constata aussi des lésions ascendantes, mais, contrairement à ce qu'affirment les auteurs précédents, le processus de la dégénération ascendante serait, d'après lui, beaucoup plus marqué dans les racines antérieures que dans les racines postérieures, ce qui tiendrait à ce que, dans ces dernières, la dégénération serait en grande partie arrêtée par les ganglions spinaux; les fibres des racines postérieures qui dégénèrent seraient sans doute celles dont le centre trophique, selon Edinger, se trouve en dehors de ces ganglions et qui se rendent dans les colonnes de Clarke.

Forel a arraché ou sectionné des nerfs crâniens, facial, hypoglosse, trijumeau, vague, glosso-pharyngien, chez des animaux adultes, et il a constaté le développement de lésions très manifestes dans leurs noyaux bulbaires. Voici deux expériences que je crois devoir citer, car elles ont conduit Forel à des conclusions dignes d'être mentionnées. Ce savant arrache le nerf facial à un cobaye adulte et constate, environ cinq mois après, la disparition complète des fibres radiculaires et du noyau d'origine, où il ne trouve que quatre ou cinq cellules, tandis que du côté opposé il peut compter plus de deux cents cellules nerveuses. Sur un autre cobaye adulte, il sectionne transversalement le facial à la sortie du trou stylo-mastoïdien; l'examen anatomique, pratiqué neuf mois environ après cette opération, donne les résultats suivants : la racine du facial du côté coupé a une circonférence à peu près trois fois plus petite que celle du côté sain; il y a peu de fibres de grosseur normale; toutes les autres sont notablement atrophiées; dans le noyau bulbaire du côté opéré il y a, à peu près, moitié moins de cellules que du côté sain et de plus les cellules sont petites et transparentes.

Forel tire de ces deux expériences cette conclusion que les lésions centrales

qui se développent à la suite de la section d'un nerf sont d'autant plus intenses que le siège de la solution de continuité est plus rapproché du centre. Les cellules ganglionnaires avec leurs fibres forment des éléments comparables à ceux qui représentent les animaux inférieurs; comme chez ces derniers, quand on supprime seulement une faible partie de l'élément, celui-ci s'atrophie; si l'on en supprime une portion considérable, il meurt. Le processus anatomique de la destruction des fibres nerveuses radiculaires est analogue, d'après Forel, au processus de la dégénération wallérienne.

Bregmann, ayant répété les expériences des auteurs précédents et ayant fait usage dans ses recherches histologiques de la méthode de coloration de Marchi et Algéri, a confirmé l'opinion de Forel. Il a étudié de plus, avec beaucoup de soin, les altérations du bout central consécutives à la section et à l'arrachement des nerfs crâniens chez des animaux adultes. Le bout central dégénère, qu'il s'agisse d'un nerf moteur ou sensitif; au début, quelques fibres seulement sont altérées, puis la lésion s'étend et toute la racine finit par subir la dégénération.

Enfin, dans un travail contemporain de celui de Bregmann, Darkschewitsch, ayant fait aussi usage de la méthode de Marchi, est arrivé aux résultats suivants : l'arrachement d'un nerf est suivi d'altérations dans son bout central et dans ses noyaux d'origine; il en est de même de la section d'un nerf, pourvu que sa régénération soit rendue impossible, mais les lésions sont bien moins prononcées que quand il s'agit d'un arrachement; enfin les lésions centrales consécutives à la section ou à l'arrachement d'un nerf rachidien, du sciatique par exemple, sont beaucoup moins intenses que celles qu'on observe à la suite des mêmes opérations pratiquées sur les nerfs crâniens. Darkschewitsch, dans ses expériences relatives au sciatique, a constaté, six semaines après l'opération, l'existence de boules de myéline, représentant des fibres en voie de destruction, jusque dans les racines antérieures et les racines postérieures ainsi que dans les fibres radiculaires intraspinales. Mais le nombre de tubes altérés était faible. Peu ou point de modifications des cellules nerveuses de la substance grise.

Comme on le voit, les expériences que nous venons de relater établissent qu'à la suite d'une lésion entraînant la solution de continuité d'un nerf, le bout central de celui-ci ainsi que son centre trophique peuvent subir une dégénération plus ou moins étendue, contrairement à ce qui semble résulter des travaux de Waller et de tant d'autres histologistes.

Il y a donc là deux ordres de faits dissemblables, mais qui ne sont peut-être pas contradictoires, car ils ont été observés à la suite d'expériences diverses qui n'ont pas été pratiquées toutes dans des conditions identiques. La solution de continuité d'un tronc nerveux n'est pas en effet le seul facteur qui puisse exercer une influence sur les altérations qui se développent à la suite des lésions qui l'atteignent. L'âge et la vigueur de l'animal en expérience, le genre de nerf sur lequel on opère (nerf crânien ou rachidien), le siège de la lésion, sa proximité ou son éloignement du centre trophique du nerf, la nature de la lésion (simple section, écrasement, arrachement, irritation à l'aide de substances chimiques, infection de la plaie), la possibilité ou l'impossibilité dans laquelle se trouve le nerf sectionné de se régénérer et de se mettre en rapport avec les organes auxquels il est destiné, etc., voilà autant de facteurs importants dont il faut tenir compte.

Parmi les expériences qui ont conduit à admettre que le bout central du nerf sectionné ne subit que des altérations très limitées, celles de Ranvier sont, comme nous l'avons dit, les plus parfaites, les plus démonstratives; il est donc intéressant d'en faire ressortir les conditions. Or il faut remarquer que ce savant, dans ses recherches sur la dégénération et la régénération des nerfs, a fait choix d'animaux jeunes adultes, qu'il s'est servi principalement comme objet d'études d'un nerf rachidien, du sciatique, qu'il sectionnait loin de son origine, à la partie moyenne de la cuisse, et quelquefois aussi, il est vrai, d'un nerf crânien, du pneumogastrique, dont la section était également pratiquée loin de son centre trophique, à la partie moyenne du cou, que ses expériences ont consisté en de simples sections des nerfs, que, grâce à des précautions antiseptiques, l'infection de la plaie était soigneusement évitée, et que tout concourait à faciliter la régénération du nerf.

Il suffit d'avoir lu attentivement l'exposé des expériences relatives à la deuxième catégorie de faits pour se convaincre que les conditions dans lesquelles on s'est placé sont, pour la plupart, bien différentes de celles que nous venons d'énumérer. C'est en faisant choix d'animaux nouveau-nés, en opérant sur des nerfs crâniens, en sectionnant un nerf tout près de son origine, en l'arrachant, en s'opposant au travail de régénération, qu'on réalise les conditions les plus favorables au développement de lésions centrales.

Hayem, il est vrai, soutient qu'une simple section du sciatique peut donner naissance à des altérations des centres nerveux, mais je ne sais si les expériences qui l'ont conduit à émettre cette opinion ont été à tous égards identiques à celles de Ranvier; je suis porté à admettre le contraire et il est fort possible que dans les faits observés par Hayem, ainsi que dans les expériences du même auteur relatives aux injections de substances chimiques dans les nerfs, l'infection de la plaie n'ait pas été évitée; les phénomènes inflammatoires signalés du côté des méninges et de la moelle me semblent favorables à cette hypothèse.

Il y a lieu de faire remarquer ici que Pitres et Vaillard, en injectant des substances chimiques irritantes au voisinage des troncs nerveux des membres, ont obtenu, ainsi que nous le verrons, des névrites nécrosiques localisées, mais jamais d'altération ascendante des nerfs.

Dans l'observation de Tiesler, l'infection de la plaie est incontestable et de plus il n'est pas démontré que l'agent de la suppuration ait atteint la moelle en suivant le trajet des nerfs. L'intégrité de la portion du nerf sciatique comprise entre les foyers primitif et secondaire me porte même à admettre que c'est par une autre voie, le système circulatoire, que les microbes ont été entraînés dans la moelle.

Darkschewitsch admet aussi que la simple section du sciatique peut avoir pour conséquence le développement d'altérations dans les centres, mais, outre que ces lésions sont généralement très limitées, elles n'apparaissent guère, c'est du moins ce qui découle du travail de cet auteur, que lorsqu'on a soin de s'opposer au travail de régénération.

Lésions des divers tissus et organes consécutives à la section de leurs nerfs. — Jusqu'à présent, nous nous sommes occupés exclusivement des altérations que la section des nerfs fait naître dans le système nerveux.

Nous allons maintenant passer en revue les lésions qui se développent dans les divers tissus et organes, muscles, os, vaisseaux, tissu conjonctif, cornée, téguments, quelques viscères, poumon, cœur, à la suite de la section des nerfs.

Lésions des muscles. — Les altérations morphologiques des muscles à la suite de la section des nerfs, appréciables avec les méthodes d'examen dont on dispose, apparaissent beaucoup plus tardivement que les lésions du bout périphérique d'un nerf sectionné. Ce n'est que deux semaines environ après la section du nerf, chez un lapin adulte, qu'elles deviennent histologiquement manifestes. Elles se développent, du reste, avec plus ou moins de rapidité, comme la dégénération des nerfs, suivant l'espèce animale sur laquelle on expérimente, suivant l'âge de l'animal, son état de santé, les conditions hygiéniques dans lesquelles il se trouve ; elles apparaissent plus rapidement dans les muscles rouges que dans les muscles blancs. Au bout de trois ou quatre semaines, l'atrophie devient macroscopiquement apparente et on peut la reconnaître à la vue ou à la palpation. Elle s'accentue de plus en plus et après plusieurs mois les fibres musculaires dégénèrent presque complètement, quoique pendant longtemps il reste encore dans quelques fibres de la substance contractile, ce que démontre l'électrisation du muscle mis à nu. Le muscle ainsi modifié est notablement réduit de volume. Si la régénération du nerf s'opère, et cela à temps, alors que le tissu musculaire n'a pas subi de modifications trop profondes, le muscle peut recouvrer son volume ainsi que ses propriétés physiologiques normales.

Je n'exposerai pas ici les réactions électro-musculaires (voir, à ce sujet, névrites de cause interne, p. 719).

Les modifications histologiques que présentent les muscles ont été étudiées par beaucoup d'histologistes, parmi lesquels je citerai d'abord Mantegazza, Vulpian, Erb, Hayem, Bizzozero, Golgi.

Parmi les fibres qui composent le muscle altéré il en est qui paraissent avoir perdu d'une manière plus ou moins complète leur striation transversale et ont un aspect granuleux (dégénération granuleuse) ; les autres, bien plus nombreuses, semblent au premier abord simplement réduites de volume et leur striation reste apparente (atrophie simple).

Tous les auteurs précédemment cités ont constaté dans les fibres altérées une multiplication des noyaux du sarcolemme et une diminution progressive du volume de la substance contractile.

Ughetti a observé ensuite que la multiplication des noyaux coïncidait avec la tuméfaction du protoplasma non différencié, situé sous le sarcolemme de la fibre musculaire.

Je me suis, de mon côté, livré à des recherches sur ce sujet, et j'ai noté certains faits histologiques qui m'ont permis de déterminer avec exactitude la nature du processus pathologique. Si, par exemple, on examine, sur des coupes transversales, des muscles de lapin adulte, six semaines après la section du nerf qui leur correspond, voici ce qu'on observe. Sur la plupart des fibres musculaires auxquelles se rendait le nerf sectionné, les champs de Cohnheim sont bien plus distincts qu'à l'état normal; ces champs ou polygones, qui correspondent à la coupe transversale des cylindres primitifs, sont séparés les uns des autres par un réseau que fournit le protoplasma non différencié de la

fibre ; ce protoplasma en voie d'accroissement dissocie les cylindres primitifs. A côté de cette disposition commune, on trouve des dispositions particulières à telle ou telle fibre, mais qui se rapportent toutes à la tuméfaction du protoplasma non différencié. Sur un certain nombre de fibres musculaires, il existe toute une couche protoplasmique parsemée de noyaux, qui sépare du sarcolemme la substance striée; celle-ci, dans certains faisceaux, est extrêmement réduite et le protoplasma remplit presque à lui seul la gaine du sarcolemme. Sur d'autres fibres, c'est une disposition inverse qu'on observe : le protoplasma avec ses noyaux en occupe le centre, et la substance striée, plus ou moins réduite, accolée au sarcolemme, siège à la périphérie; ces figures sont tout à fait comparables à celles que présentent les fibres musculaires en voie de développement. On voit donc que l'atrophie de la substance contractile marche de pair avec la tuméfaction de la substance protoplasmique non différenciée. Le travail qui s'effectue dans les muscles est donc absolument comparable à celui qui se produit dans le bout périphérique d'un nerf sectionné. De part et d'autre, on observe la multiplication des noyaux, le développement du protoplasma non différencié, l'atrophie et la disparition du protoplasma différencié.

J'ajoute que, comme pour les fibres du bout périphérique d'un nerf sectionné, il y a entre les diverses fibres d'un même muscle une très grande inégalité au point de vue de la rapidité avec laquelle l'atrophie apparaît.

Sous l'influence de la section du nerf, le protoplasma non différencié de la fibre musculaire s'accroît, se développe, et c'est à cette suractivité nutritive qu'est due vraisemblablement l'atrophie de la substance contractile, qui est, selon toute probabilité, absorbée par le protoplasma.

On désigne généralement, comme nous l'avons dit, sous la dénomination d'atrophie simple, les modifications principales que subissent les fibres musculaires à la suite de la section de leurs nerfs. Cette expression, si l'on considère le processus intime de la lésion, ne convient pas plus à ce travail pathologique que le terme de *dégénération* ne convient aux phénomènes qui se passent dans le bout périphérique des nerfs après leur section. D'une façon générale on peut dire qu'il s'agit d'un retour de la fibre musculaire à l'état embryonnaire.

La dégénérescence granuleuse est-elle due à un processus absolument différent de l'atrophie dite simple? Je ne saurais me prononcer catégoriquement à cet égard. Toutefois, pour ce qui concerne spécialement les lésions musculaires qui succèdent à la section des nerfs, je suis porté à croire qu'il ne doit pas y avoir de différences fondamentales entre les altérations que subissent les diverses fibres musculaires et que la dégénérescence granuleuse ainsi que l'atrophie dite simple relèvent du même processus anatomique, de celui que je viens d'exposer. Suivant que la substance striée est plus ou moins réduite de volume, que le protoplasme non différencié est plus ou moins abondant et occupe plus particulièrement sa partie périphérique ou sa partie centrale, la striation transversale de la fibre est moins ou plus apparente.

En même temps que les fibres musculaires, le tissu interstitiel peut subir des modifications qui sont généralement peu accusées ; les cellules adipeuses deviennent plus nombreuses et plus volumineuses; le tissu conjonctif est plus abondant qu'à l'état normal.

Lésions des os. — Schiff est un des premiers expérimentateurs qui ont montré

que les os peuvent subir des altérations à la suite de la section des nerfs qui s'y rendent. Il expérimenta d'abord sur les membres et observa une atrophie des os. Mais, pensant que l'immobilité à laquelle était réduite la patte de l'animal à la suite de l'opération pouvait jouer un rôle dans la genèse de ces lésions, il chercha à éliminer ce facteur et, à cet effet, il sectionna le dentaire inférieur d'un côté; il constata alors que le maxillaire inférieur, qui n'avait pas été condamné au repos, présentait une augmentation de volume.

Les expériences d'Ollier, de Mantegazza ne vinrent pas confirmer celles de Schiff.

Vulpian observa le plus souvent, à la suite de la section des nerfs, de l'atrophie, de la raréfaction du tissu osseux. L'hypertrophie osseuse avec épaississement et vascularisation du périoste ne fut constatée par lui que d'une façon exceptionnelle, plus spécialement sur les os du tarse, et ce physiologiste est d'avis que ces altérations ne surviennent que lorsqu'il existe en même temps une escarre de la patte et que le travail inflammatoire a pu ainsi se propager des téguments jusqu'à l'os.

Il y a, selon toute vraisemblance, en pareil cas, intervention d'un nouveau facteur, d'un processus de nature infectieuse, dont le rôle ne peut être admis jusqu'à nouvel ordre, pour ce qui concerne les altérations précédentes, qu'à titre d'hypothèse, mais dont l'influence, pour ce qui regarde les lésions des tissus exposés au contact du milieu extérieur, est incontestable. Les troubles de la nutrition ouvrent aux microbes une porte d'entrée, et dès lors les lésions de nature infectieuse s'associent et se combinent aux modifications anatomiques qui résultent de l'arrêt de l'influx nerveux.

Dans certains cas, les os se nécrosent en même temps que les parties molles qui les entourent, et il peut en résulter qu'un segment de la patte, les orteils par exemple, se sépare des parties vivantes.

Je ferai remarquer, et c'est là un point fort important, que l'on n'a jamais pu reproduire expérimentalement d'ostéopathies ou d'arthropathies semblables à celles qu'on observe parfois dans le tabes.

Lésions des vaisseaux et du tissu conjonctif. — L'expérience fondamentale de Claude Bernard sur le sympathique cervical, qui remonte à 1851 et qui a été l'origine de nombreux travaux sur les vaso-moteurs, est bien connue. Cet illustre physiologiste montra qu'à la suite de la section de ce nerf l'oreille et la moitié correspondante de la tête deviennent le siège d'une congestion intense et présentent une forte élévation de température. Ces phénomènes sont le résultat de la dilatation des vaisseaux due à la paralysie du sympathique qui préside au tonus vasculaire.

Ranvier, en 1869, dans des expériences dont les résultats ont été confirmés par les recherches de Boddaert, Hehn, Ratt, montra que, tandis que la ligature simple de la veine fémorale au-dessous de l'anneau crural n'était pas suivie d'œdème, cette même opération, associée à la section du sciatique, donnait lieu à une transsudation séreuse dans le tissu conjonctif sous-cutané.

Cet œdème est dû à la solution de continuité des fibres vaso-motrices contenues dans le sciatique. « La pression sanguine, dit Vulpian, déjà augmentée dans ces vaisseaux par la ligature du tronc des veines afférentes, subira un nouvel accroissement provenant de l'afflux plus abondant du sang artériel et la

transsudation du liquide d'infiltration au travers des parois capillaires aura lieu. »

Il s'agit dans ces deux expériences de troubles fonctionnels plutôt que de lésions à proprement parler. Il m'a paru bon de les signaler, car on peut observer des phénomènes analogues dans les névrites chez l'homme.

Lésions de la cornée, des téguments. — L'étude des lésions qui se développent dans la cornée à la suite de la section du trijumeau est d'un intérêt capital, car la théorie des nerfs trophiques est fondée en grande partie sur les expériences relatives à cet organe.

Magendie, qui le premier étudia l'état de la cornée à la suite de la section du trijumeau, y observa des troubles de la nutrition.

Cette membrane devient tout à fait insensible immédiatement après la section; douze heures après, sa surface est dépolie; au bout de vingt-quatre heures, elle a une apparence opaline; dès la troisième journée qui suit l'opération, elle est presque complètement opaque, et enfin, quelque temps plus tard, l'œil subit une fonte purulente. Les lésions commencent au niveau de la fente palpébrale, ainsi que de Graefe l'a indiqué le premier, et sont toujours plus prononcées dans cette région que dans les parties qui sont recouvertes par les paupières.

Les modifications histologiques qui surviennent quand la cornée devient opaque consistent en une chute de l'épithélium qui tapisse la surface antérieure de la cornée et en une infiltration de la cornée dans toute son épaisseur par des cellules migratrices qui se transforment dans la suite en globules de pus.

Magendie attribua ces altérations à la suppression de l'action trophique que certaines fibres contenues dans le trijumeau exerceraient sur la cornée. Claude Bernard, de Graefe, Schiff, Büthner, Meissner acceptèrent la manière de voir de Magendie.

Snellen refit l'expérience de Magendie. Il eut de plus l'idée de fixer par des sutures, au-devant de l'œil correspondant au côté opéré, l'oreille, qui, étant innervée par le plexus cervical, a conservé sa sensibilité après la section du trijumeau, et il constata que, dans ces conditions, la cornée du lapin ne subissait pas d'altération.

Il en tira cette conclusion que les lésions cornéennes consécutives à la section du trijumeau ne sont pas dues à la suppression d'un influx trophique, mais sont liées à l'abolition de la sensibilité de l'organe.

Senftleben et Ranvier confirmèrent les conclusions de Snellen et admirent que les lésions cornéennes, qui se développent quand on néglige de suturer l'oreille au-devant de l'œil, tiennent aux traumatismes violents et répétés auxquels est exposée sans cesse la cornée devenue insensible.

L'expérience de Snellen est fondamentale. Elle démontre que la nutrition de la cornée n'est pas sensiblement modifiée à la suite de la section du trijumeau et que l'opinion de Magendie et des physiologistes, qui ont adopté sa théorie sur le rôle des fibres trophiques qui innerveraient la cornée, est erronée.

Il n'est pourtant pas permis d'en déduire que le nerf trijumeau n'exerce aucune influence trophique sur la cornée. Sans doute, à ce point de vue, son rôle n'est pas aussi important qu'on l'avait supposé, mais on n'est peut-être pas en droit de contester la réalité de toute action du nerf sur la nutrition des tissus. Il n'est pas démontré que la cornée, séparée des centres nerveux par la section du trijumeau, ne soit pas plus vulnérable qu'à l'état normal.

D'autre part, les observations de Senftleben et de Ranvier ont montré l'influence que les traumatismes exercent sur la genèse des altérations cornéennes.

Mais il y a lieu de faire intervenir en outre un autre facteur, je veux parler de l'infection. Il n'est pas douteux, et il serait oiseux d'y insister aujourd'hui, que la suppuration de l'œil, qui est le dernier terme du travail pathologique consécutif à l'opération de Magendie, est provoquée par la présence des microbes du pus, qui, grâce aux altérations traumatiques, à la destruction de la barrière épithéliale, ont pu pénétrer dans l'épaisseur de la cornée et dont l'action pathogène a été peut-être favorisée par la suppression de cet influx trophique hypothétique dont il vient d'être question.

Passons maintenant à l'étude des altérations qui se développent dans les téguments de la patte d'un animal après la section des nerfs du membre correspondant. Si l'on sectionne le sciatique, quelques semaines après cette opération apparaît dans la patte du côté malade, et généralement dans la région qui est la plus exposée aux frottements, une ulcération, qui tend à envahir les parties profondes, atteint parfois les os et devient ainsi l'origine d'une périostite et d'une ostéite. Ce mal perforant peut consister en une simple nécrobiose des tissus, mais il se complique souvent d'inflammation phlegmoneuse.

Si, au lieu de sectionner le sciatique, on en coupe les racines sensitives, les résultats sont tout différents, d'après Ranvier. Cet histologiste fit l'expérience suivante. Il réséqua chez un jeune chien, du côté gauche, la racine postérieure de la dernière paire lombaire et celles des deux premières paires sacrées, sans toucher aux ganglions correspondants, et, du côté opposé, les mêmes racines avec leurs ganglions. A la suite de cette opération, les deux membres postérieurs de l'animal furent privés de sensibilité. L'animal ne fut sacrifié que onze mois après l'opération et, pendant ce temps, il ne présenta aucun trouble trophique, aucune lésion de la peau, pas plus d'un côté que de l'autre. Cette expérience établit, d'après Ranvier, que les ulcérations qui succèdent à la section du sciatique ne sont dues ni à la suppression d'un influx trophique, qui proviendrait des ganglions spinaux correspondants, ni à l'abolition de la sensibilité.

A quoi tiennent-elles donc? Sans doute, au moins dans une certaine mesure, à la section des filets sympathiques vaso-moteurs contenus dans le tronc du sciatique. Il est vraisemblable que les troubles circulatoires qui en sont la conséquence jouent un rôle important dans la genèse des altérations.

Il suit de là, selon Ranvier, que les lésions trophiques de la patte, consécutives à la section du sciatique, « que l'on a l'habitude de comparer à celles qui surviennent dans la cornée à la suite de la section de la cinquième paire, ne sauraient lui être assimilées en aucune façon. Il ne peut être en effet question d'admettre une influence quelconque des nerfs vaso-moteurs dans l'inflammation de la cornée, puisque cette membrane est dépourvue de vaisseaux. »

Toutefois, je ne crois pas qu'on soit autorisé à établir, par la comparaison de ces diverses expériences, une distinction absolue entre les troubles trophiques de la cornée et ceux de la patte au point de vue de leur mécanisme.

Si, comme nous venons de le dire, les ulcérations de la patte consécutives à la section du sciatique doivent être attribuées en partie aux troubles vasomoteurs, il ne s'ensuit pas qu'ils soient exclusivement sous leur dépendance.

Et, d'autre part, si l'expérience de Ranvier prouve que l'abolition de la sensibilité ne suffit pas à faire naître des ulcérations, elle ne démontre aucunement que ce trouble soit sans influence sur la genèse de ces lésions. Il faut aussi tenir grand compte de l'intervention des microbes. Si, à l'aide de quelque procédé, on mettait l'animal qui a subi la section du sciatique à l'abri du traumatisme et de l'infection, il est possible que la patte ne s'ulcérerait pas et, en tout cas, on peut affirmer que les altérations qu'on observerait dans ces conditions seraient différentes de celles que nous avons mentionnées. C'est, du reste, ce qui paraît résulter de certaines expériences (Jacquet).

Les poils subissent souvent des altérations après la section du trijumeau, chez le lapin; les poils tactiles sont blanchâtres à leur extrémité, ce qui, d'après Ranvier, ne serait pas dû à un trouble de la nutrition, mais serait le résultat d'un traumatisme grossier et tiendrait seulement à ce que, la région correspondante étant anesthésiée, l'animal laisse ces poils traîner à terre.

La section du sciatique amène presque toujours la chute des poils dans un territoire plus ou moins étendu, mais ceux-ci repoussent généralement, même quand le nerf ne se régénère pas.

D'après Max Joseph, chez le chat et le lapin, la section des premières paires cervicales avec destruction de leurs ganglions rachidiens est suivie de l'apparition de plaques alopéciques dans le territoire des nerfs occipitaux. Plusieurs auteurs se sont appuyés sur ces expériences pour défendre la théorie nerveuse de la pelade.

Les ongles se détachent parfois des orteils.

Lésions pulmonaires. — Après la section des deux pneumogastriques, les mouvements respiratoires se ralentissent et leur nombre peut diminuer de moitié et même davantage; les animaux succombent généralement, les jeunes au bout d'un ou deux jours, les vieux au bout de quatre ou cinq jours, et, à l'autopsie, on observe des lésions pulmonaires qui se développent aussi, du reste, à la suite d'une section unilatérale, dans le poumon correspondant au nerf sectionné. Le poumon est congestionné, emphysémateux, présente des noyaux d'hémorragie, de splénisation et d'hépatisation ; il s'agit, en un mot, de lésions broncho-pneumoniques. Ces altérations doivent être attribuées pour une bonne part aux troubles circulatoires qui résultent de la section des vasomoteurs contenus dans les pneumogastriques, ainsi que du ralentissement des mouvements respiratoires et de la diminution de leur nombre. Mais il faut aussi tenir compte des phénomènes d'ordre infectieux qui s'y surajoutent, les troubles d'origine nerveuse affaiblissant le terrain et permettant aux microbes contenus normalement dans les cavités respiratoires de s'y greffer, d'y végéter, de donner ainsi naissance à des altérations locales et même de pénétrer par les voies lymphatiques ou sanguines dans tout l'organisme.

Déjà Traube et quelques autres physiologistes avaient supposé que les lésions pulmonaires étaient dues à la pénétration des matières alimentaires, de salive ou de mucosités pharyngiennes dans les bronches.

Leur opinion était trop exclusive, car, ainsi que l'a montré Claude Bernard, si, après la section des pneumogastriques, on adapte un tube à la trachée pour empêcher cette pénétration, il se développe néanmoins des altérations pulmonaires; elle manquait aussi de précision, car les données qu'on possédait, à

cette époque, sur l'infection étaient fort imparfaites, mais elle contenait une part de vérité.

Les lésions du poumon qui sont la conséquence directe de la suppression de l'influx nerveux font de cet organe un point de moindre résistance dans lequel se localiseront aussi plus aisément certaines maladies infectieuses, alors même qu'elles auront pénétré dans l'économie par une porte d'entrée autre que les voies respiratoires. C'est ainsi, par exemple, qu'à la suite de la section du pneumogastrique sur des animaux (lapins ou cobayes) dans le péritoine desquels on introduit de la substance tuberculeuse, il se développe généralement dans les poumons, surtout du côté de l'opération, des lésions tuberculeuses beaucoup plus prononcées que chez les animaux qui servent de témoins.

Lésions cardiaques. — La section des pneumogastriques amène, comme on le sait, l'accélération des battements cardiaques. C'est là un fait des plus remarquables, découvert par Weber en 1845 et que je dois me contenter de signaler, car l'exposé, même le plus succinct, des expériences physiologiques relatives à ce sujet, m'entraînerait beaucoup trop loin.

La section du pneumogastrique donne-t-elle lieu à des altérations histologiques du cœur? C'est là une question sur laquelle on ne possède encore que des données insuffisantes. Je mentionnerai à ce sujet les résultats des recherches d'Eichhorst; cet expérimentateur soutient que, chez les oiseaux, la section des deux pneumogastriques ou même d'un seul de ces nerfs a pour conséquence une dégénérescence graisseuse aiguë du cœur; cette lésion ferait défaut lorsque, par l'emploi de l'atropine, on combat les troubles fonctionnels qui résultent de la section du nerf vague.

Névrites localisées, provoquées expérimentalement par des injections hypodermiques de diverses substances. — En injectant profondément dans le tissu cellulaire de la cuisse de certains animaux, du cobaye entre autres, au voisinage du nerf sciatique, certaines substances chimiques, l'éther sulfurique, la teinture d'iode, l'alcool concentré, le chloroforme pur, l'ammoniaque liquide, etc., on provoque des troubles nerveux qui sont caractérisés par des manifestations cliniques et par des lésions histologiques du nerf (Arnozan et Salvat, Pitres et Vaillard). Au point de vue symptomatique, on constate, dans les cas graves, de l'anesthésie, des troubles paralytiques et trophiques; dans les cas légers, il n'y aurait que de l'anesthésie.

« Les altérations ne sont pas identiques dans les points des nerfs qui ont été atteints par l'injection et dans les points situés au delà. Au niveau de l'injection, les tubes nerveux paraissent subir par leur contact avec le réactif une véritable nécrose. Dès les premières heures qui suivent l'expérience, au lieu de se colorer en noir bleuté par l'osmium (comme le fait la myéline des nerfs sains), ils prennent une teinte noir de charbon. Les noyaux des segments interannulaires ne sont plus apparents; le cylindre-axe est confondu avec la substance grasse contenue dans la gaine de Schwann, on ne le distingue plus de l'enveloppe myélinique, même sur des coupes transversales. Les jours suivants, les parties nécrosées deviennent pulvérulentes et sont résorbées peu à peu. Au-dessous de l'injection, les fibres nerveuses subissent des altérations identiques à celles qui se produisent dans le bout périphérique des nerfs sectionnés. Au-dessus du point où l'injection a été faite, les fibres nerveuses con-

servent leur intégrité complète. Nous avons pu nous assurer plusieurs fois que les lésions névritiques de ce genre n'ont aucune tendance à progresser suivant une marche ascendante. » (Pitres et Vaillard.)

Ces auteurs tirent de ces observations cette conclusion que, « *contrairement à l'opinion généralement acceptée, les nerfs subissent très facilement, quand on les met en contact avec certains réactifs, les altérations nutritives et dégénératives qu'on est accoutumé de considérer comme des effets de l'inflammation* ».

D'Abundo a provoqué des névrites sciatiques en injectant dans la gaine ou dans le voisinage du nerf sciatique du liquide de culture du bacille typhique, du pneumocoque de Friedländer, du bacille de la tuberculose. Des expériences préalables avaient établi que les injections du bouillon dont on faisait usage pour la culture étaient inoffensives. D'autre part, les cultures stérilisées n'ont donné lieu qu'à des lésions insignifiantes.

Enfin d'Abundo extirpa chez quelques animaux les circonvolutions motrices, et, après la guérison des lésions opératoires, il injecta, comme dans les expériences précédentes, du liquide de culture; les phénomènes inflammatoires furent alors beaucoup plus prononcés.

Polynévrites provoquées expérimentalement par l'intoxication saturnine. Névrite segmentaire périaxile. — Les névrites dont il a été question dans le paragraphe précédent sont causées par le contact immédiat du nerf et de la substance irritante injectée dans le tissu cellulaire. Elles ne sont que d'un intérêt médiocre, au point de vue qui doit nous occuper principalement et vers lequel doivent tendre nos efforts, la connaissance des névrites médicales d'origine interne, car les conditions dans lesquelles elles se développent diffèrent essentiellement de celles qui président à la genèse de ces dernières. Il en est bien autrement des névrites que nous allons étudier maintenant, des névrites saturnines expérimentales, dont la pathogénie est tout à fait analogue à celle des lésions des nerfs causées par l'intoxication saturnine chez l'homme. On doit leur connaissance aux recherches de Gombault, qui a exposé les résultats de ses travaux sur ce sujet dans un mémoire remarquable, paru en 1880.

Gombault a cherché à empoisonner lentement par le plomb les animaux (cobayes) sur lesquels il expérimentait, pour réaliser, dans la mesure du possible, les conditions de l'intoxication saturnine chez l'homme, et, pour cela, il mélangeait chaque jour une faible quantité de blanc de céruse au son qui servait à l'alimentation des animaux. En suspendant de temps en temps l'administration de la céruse, on peut conserver les cobayes plusieurs mois.

Gombault n'a jamais observé de troubles fonctionnels chez les animaux en expérience. C'est là une particularité fort curieuse sur laquelle nous aurons à revenir plus loin. A l'examen anatomique, il a pu, au contraire, constater des altérations du système nerveux, plus spécialement des nerfs, altérations qui sont très prononcées presque dans la moitié des cas et qui, dans l'autre moitié, tout en étant légères, peuvent être constatées sur quelques fibres, si l'on y prête attention.

L'intérêt principal du travail de Gombault consiste en ce qu'il a révélé l'existence de lésions des nerfs bien différentes, quant à leur forme, de celles qui caractérisent la dégénération wallérienne et qu'il a fait connaître un processus anatomique nouveau.

Ces lésions n'atteignent pas uniformément toutes les fibres d'un nerf; elles

se localisent particulièrement sur quelques faisceaux, et, parmi les fibres qui constituent ceux-ci, on en trouve toujours un assez grand nombre de normales.

Les tubes altérés ne le sont que par places, sur une longueur d'un millimètre environ, qui correspond à l'espace occupé par un segment interannulaire, d'où la dénomination de névrite segmentaire proposée par Gombault. Au-dessus et au-dessous du segment altéré, le tube nerveux est tout à fait intact. Une même fibre peut, il est vrai, être atteinte en plusieurs points, mais les parties malades sont séparées les unes des autres par des portions de fibres normales. Un caractère fondamental de cette espèce de névrite consiste en ce que le cylindre-axe n'est pas détruit, que les éléments accessoires du tube nerveux sont seuls profondément altérés; c'est la raison pour laquelle Gombault a associé à l'épithète *segmentaire* celle de *périaxile* et qu'il l'a appelée *névrite segmentaire périaxile*.

Les lésions peuvent occuper toute l'étendue du segment interannulaire, ou être limitées seulement à une partie de sa longueur.

Voici l'aspect sous lequel se présentent les lésions segmentaires totales. Le cylindre-axe, comme nous venons de le dire, est conservé, mais il est souvent quelque peu altéré, il est moniliforme, hypertrophié par places, et sa striation fibrillaire est plus apparente. Autour de ce filament, au lieu de la gaine de myéline, se trouvent groupées des cellules en assez grand nombre, analogues aux leucocytes et quelques-unes d'entre elles contiennent de fines granulations de myéline à l'état d'émulsion. Cette disposition représente un stade assez avancé de l'évolution de la névrite.

Dans les phases initiales, les lésions n'occupent que les portions des segments interannulaires qui avoisinent les étranglements, et à ce niveau, à la place de la gaine normale, se trouvent des cellules chargées de fines granulations de myéline, tandis que la partie moyenne de la gaine, le noyau et le protoplasma n'ont subi aucune modification.

Sur certaines fibres on voit le cylindre-axe, sur une longueur qui correspond à un segment normal, entouré d'une gaine de myéline bien plus mince que celle qui enveloppe le reste du tube nerveux et interrompu par trois ou quatre étranglements annulaires. Ces figures représentent des fibres en voie de restauration; des segments de nouvelle formation se sont développés autour du cylindre-axe dénudé.

Enfin, on observe parfois la dégénération et la restauration associées au niveau d'un même segment interannulaire.

Cette névrite diffère de celle qui se développe dans le bout périphérique d'un nerf sectionné par la persistance du cylindre-axe, par le mode de destruction de la myéline qui se transforme non en boules, mais en fines granulations, par le nombre bien plus considérable des noyaux qui entourent le cylindre-axe, par le siège initial de la lésion, qui, au lieu d'occuper d'abord la partie moyenne du segment, débute par ses extrémités.

Les lésions de la névrite périaxile rappellent au contraire assez exactement celles qui se développent dans le bout central d'un nerf sectionné, au voisinage de la section.

C'est à cause de la persistance du cylindre-axe que les nerfs ne subissent pas la dégénération wallérienne; celle-ci peut pourtant être observée excep-

tionnellement sur quelques tubes nerveux et elle résulte alors de ce que le cylindre-axe, dont nous avons indiqué les altérations, l'état moniliforme, a été complètement détruit sur un point de son parcours.

Les lésions des nerfs dans la névrite saturnine expérimentale occupent sur-

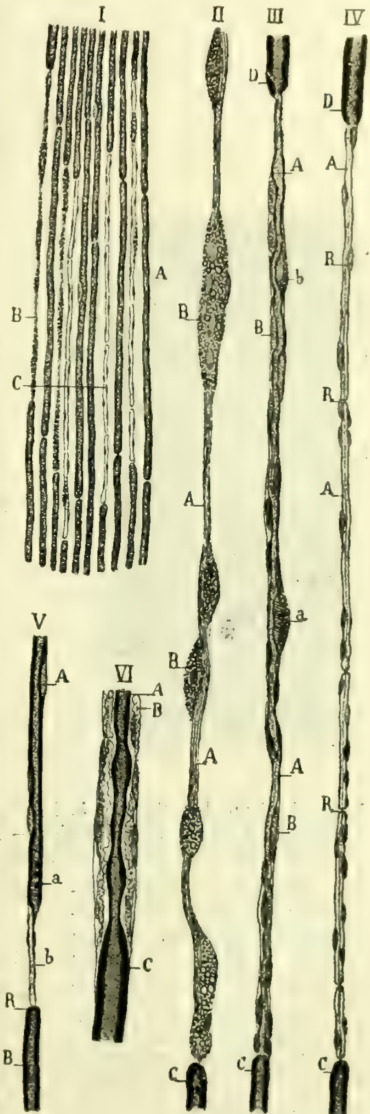


Fig. 155. — Reproduction des figures 1, 4, 8, 9, 13, 14 des planches I et II du mémoire de Gombault sur la névrite segmentaire périaxile (in *Arch. de Neurologie*, nos 1 et 2). — Ces figures représentent des nerfs dans l'intoxication saturnine chez le cochon d'Inde. Ces nerfs ont été fixés dans une solution d'acide osmique, et, après avoir été légèrement dissociés, ils ont été plongés pendant vingt-quatre heures au moins dans une solution forte de picrocarmin.

I. Faisceau de tubes nerveux examiné à un faible grossissement et montrant un certain nombre de tubes altérés sur toute la longueur d'un segment interannulaire.
A. Tube nerveux normal.
B. Segment interannulaire en voie de dégénération.
C. Segment interannulaire remplacé par une série de segments courts et minces limités par des étranglements annulaires bien marqués (période de restauration).

II. Segment interannulaire atteint de dégénération.
A. Cylindre-axe visible sur une grande étendue.
B. Amas de myéline réduit en gouttelettes, renfermant un certain nombre de noyaux.
C. Extrémité d'un segment interannulaire normal.

III. Segment interannulaire au commencement de la phase de restauration.
A, A. Gaine de myéline mince de formation nouvelle.
B, B. Noyaux situés sous la gaine de Schwann et entourés en *a* et *b* de gouttelettes de myéline.
C, D. Extrémités de deux segments interannulaires normaux entre lesquels est intercalé ce segment dégénéré.

IV. Deuxième étape de la phase de restauration, le segment interannulaire ancien se trouve remplacé par une série de segments minces et courts :
A, A, pourvus de noyaux assez nombreux, B, B, et séparés par des étranglements annulaires R, R, bien caractérisés.

On remarquera que du côté de C les segments interannulaires sont plus courts et les noyaux plus abondants que du côté de D.

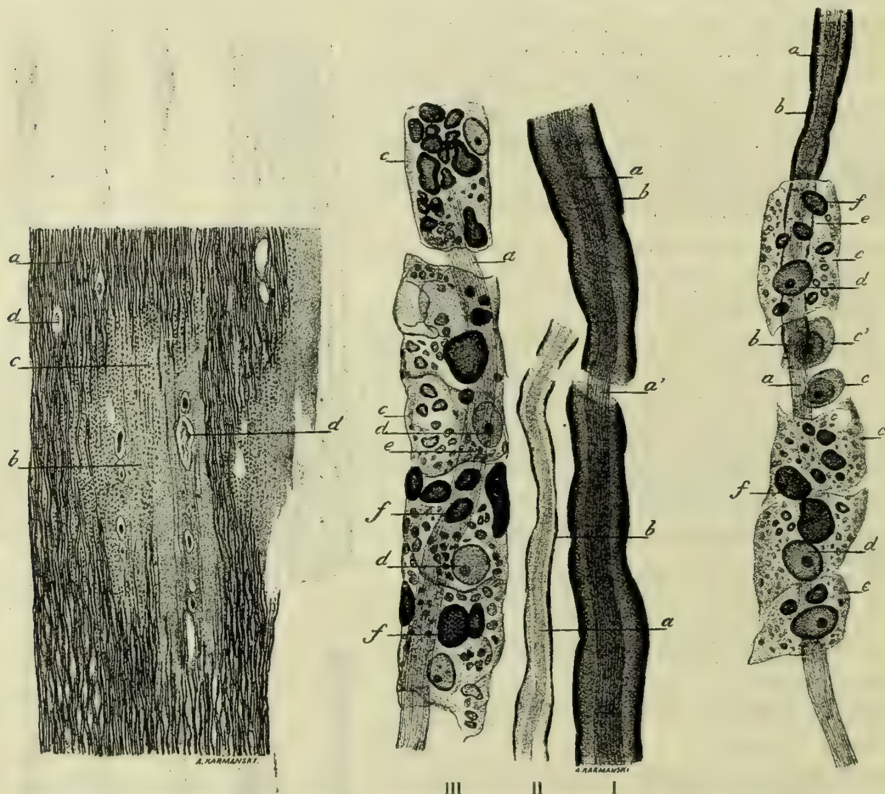
V et VI. Principales particularités des lésions segmentaires circonscrites.

V. A. Noyau normal d'un segment interannulaire terminé en *b* par une extrémité mince et séparé en R par un étranglement annulaire nettement reconnaissable du segment B.

VI. Portion d'une fibre nerveuse présentant un dédoublement de la gaine de myéline dans la partie externe. — B, qui a seule dégénéré, est séparée de la gaine de Schwann par des noyaux entourés de protoplasma. A, partie profonde de la gaine de myéline demeurée normale. En C, ces deux portions se réunissent de nouveau.

tout les tubes nerveux. Il n'en est pas moins vrai que le tissu conjonctif intrafasciculaire présente quelques modifications histologiques; ses fibres sont plus apparentes qu'à l'état normal, ses cellules sont tuméfiées, quelques-unes d'entre elles contiennent plusieurs noyaux et des blocs plus ou moins volumineux ou de fines granulations colorées en noir par l'acide osmique, qui dérivent de la myéline des segments interannulaires détruits; les parois des capillaires sont plus épaisses que d'habitude ; la gaine lamelleuse, au contraire, est normale.

La névrite saturnine expérimentale occupe non seulement les troncs nerveux et les ramifications périphériques, mais aussi, à un degré plus faible, il est vrai, les racines antérieures, et Gombault a constaté de plus l'existence de vacuoles nombreuses dans les cellules nerveuses des cornes antérieures de la



Reproduction des figures 5, 10, 11, 12 et 13 du travail de J. Babinski sur la sclérose en plaques (*Thèse de Paris*, 1885). — Moelle. Sclérose en plaques. — Coupes longitudinales traitées par la méthode de Weigert et colorées ensuite par l'hématoxiline de Ranvier.

Fig. 156. — Coupe longitudinale pratiquée dans la région dorsale, au niveau d'un cordon pyramidal croisé (grossissem. faible).

a. Tubes à myéline normaux.
b. Plaque de sclérose.
c. Granulations correspondant aux tubes en voie de désagrégation.
d, *d*. Vaisseaux.
La portion sclérosée est située entre deux portions normales. Comparer cette figure au n° I de la fig. 155.

Fig. 157. — Très fort grossissement.

I et II

Tubes à myéline normaux de la moelle.
a. Cylindre-axe.
b. Gaine de myéline.
a'. Cylindre-axe dénudé par suite d'une cassure de la gaine de myéline.

III

Tube à myéline altéré.
a. Cylindre-axe.
c, *c*. Cellules qui entourent le cylindre-axe.
d. Noyaux de ces cellules.
e. Protoplasma de ces cellules.
f. Boules de myéline.

Fig. 158. — Très fort grossissement. — Tube à myéline, qui, normal d'un côté, est en voie d'altération du côté opposé.

a, *c*, *d*, *e*, *f*. Comme au n° III de la fig. 157.
b. Gaine de myéline.
c', *c'*. Cellules migratrices dont le protoplasma ne contient pas de boules de myéline.
Comparer la figure 158, ainsi que le n° III de la figure 157, au n° II de la figure 155.

moelle, dont toutes les autres parties sont normales. Les racines postérieures ne sont pas altérées.

La conservation du cylindre-axe, outre qu'elle explique l'absence habituelle

de dégénération wallérienne dans la névrite saturnine expérimentale, permet aussi de comprendre pourquoi les troubles fonctionnels y font complètement ou presque complètement défaut. Ce n'est pas que sa persistance implique nécessairement que le fonctionnement des nerfs n'a subi aucune perturbation; on conçoit, en effet, fort bien que le cylindre-axe, sans être détruit, par cela même seulement qu'il est dépouillé par places de la gaine de myéline et qu'il est entouré de cellules lymphatiques capables de l'irriter par leurs mouvements amiboïdes, ne conduise plus, dans certains cas, que d'une façon imparfaite les courants nerveux centrifuges ou centripètes; nous aurons l'occasion, du reste, d'établir plus loin la justesse de cette conception, au moyen de faits empruntés à la pathologie humaine.

Je crois intéressant de faire remarquer que les lésions qu'on observe dans la sclérose en plaques peuvent être rapprochées de celles qui caractérisent la névrite périaxile. Les cylindres-axes sont en effet conservés, comme l'ont établi Charcot et Vulpian, et j'ai montré de mon côté que les altérations histologiques des tubes sont analogues à celles qui se produisent dans le bout central d'un nerf au voisinage de la section (voir fig. 156, 157 et 158).

Polynévrites provoquées expérimentalement par l'intoxication mercurielle. — Les nerfs, soit sous l'influence de l'irritation directe produite par certaines préparations mercurielles injectées dans le tissu cellulaire qui les entoure, soit sous l'influence d'un empoisonnement général de l'organisme, résultant d'inhalation de vapeurs mercurielles, présentent quelques altérations étudiées par Letulle en 1887.

Comme dans les lésions saturnines des nerfs, la myéline disparaît par places et les cylindres-axes persistent; la lésion est donc segmentaire et périaxile, mais il n'existe pas autour du cylindre-axe de cellules chargées de granulations de myéline. Celle-ci subit d'abord dans sa constitution une modification chimique caractérisée par ce fait que l'acide osmique ne la colore pas en noir aussi foncé qu'à l'état normal; elle reste pâle et le segment interannulaire malade se tuméfie parfois (stade de tuméfaction pâle de la myéline). Plus tard la myéline se désagrège; réduite par endroits à l'état pulvérulent, elle forme dans la gaine de Schwann partiellement vidée des îlots qui entourent le noyau du segment (stade de désintégration granuleuse). Finalement la myéline disparaît complètement du segment malade et le cylindre-axe n'est plus entouré que de la gaine de Schwann (stade de l'atrophie segmentaire, de vacuité de la gaine de Schwann).

Telles sont les lésions décrites par Letulle.

Mais il faut remarquer que des altérations analogues ont été observées, quoique plus rarement, en dehors de l'intoxication mercurielle, chez des animaux absolument sains. Ce n'est pas là une raison pour contester à ces altérations toute valeur dans l'hydrargyrisme, mais il y a lieu de n'admettre encore qu'avec réserve, comme le fait observer Letulle lui-même, la réalité de cette névrite mercurielle.

DEUXIÈME PARTIE

NÉVRITES D'ORIGINE EXTERNE

On doit entendre sous la dénomination de névrites d'origine externe les névrites provoquées par des agents qui exercent leur action perturbatrice sur les nerfs de dehors en dedans. Tels sont les traumatismes divers, contusion, compression, plaies, les lésions de nature inflammatoire, les néoplasmes des tissus qui environnent les nerfs.

Ce qui est relatif aux névrites consécutives aux traumatismes ne doit nous préoccuper que d'une façon accessoire, car il s'agit là d'une étude qui est du ressort de la pathologie externe. Si nous ne nous en désintéressons pas complètement, c'est que ces lésions, par la simplicité de leur mécanisme, peuvent, à certains points de vue, servir à éclairer l'histoire beaucoup plus complexe des névrites d'origine interne. Ce que nous en dirons pourra être considéré comme un complément du chapitre des névrites expérimentales.

Quant aux névrites qui sont dues à l'irritation ou à la compression dont des altérations du voisinage des nerfs, phlegmons ou tumeurs, peuvent être l'origine, elles sont d'ordre médico-chirurgical et par conséquent mériteraient d'être décrites ici, au moins en partie.

Toutefois, je dois faire remarquer que je n'aurai pas à traiter des troubles qui sont spéciaux aux altérations de chaque nerf, ou de divers groupes de nerfs pris en particulier. Ce qui est relatif à ce sujet sera exposé plus loin (voir p. 835 et suiv.).

Mon intention est de faire une simple incursion dans le domaine des névrites d'origine externe, pour recueillir les faits généraux qui appartiennent à la pathologie médicale et ceux qui peuvent contribuer indirectement à mieux faire connaître les névrites d'origine interne.

Lésions périphériques consécutives aux névrites d'origine externe. — Les plaies des nerfs, chez l'homme, outre les troubles immédiats, paralysie des muscles correspondant aux nerfs altérés, anesthésie du territoire en relation avec les nerfs atteints par le traumatisme, douleurs, donnent lieu à des phénomènes consécutifs analogues à ceux que nous avons déjà étudiés dans le chapitre des névrites expérimentales des animaux, mais qui, cependant, présentent, pour des raisons d'ordre anatomique, certaines particularités dignes d'être signalées. Cela est surtout vrai en ce qui concerne les altérations qui peuvent se développer dans les téguments.

Quelques auteurs, Brown-Séquard en particulier, ont cherché à établir une différence fondamentale entre les effets des lésions des nerfs, suivant qu'elles sont irritatives ou destructives.

Il est incontestable que la section complète d'un tronc nerveux provoque fatalement certains troubles, tels, par exemple, que l'atrophie des muscles correspondants, auxquels une irritation du nerf ne donne pas nécessairement naissance; cela se conçoit aisément, du reste; mais ce qui est plus remarquable, c'est qu'inversement d'autres phénomènes, en particulier certaines

lésions cutanées, semblent se manifester plus volontiers à la suite de l'irritation d'un nerf qu'après sa section complète. Dans quelle mesure les troubles trophiques diffèrent-ils dans ces deux ordres de cas? C'est là une question à laquelle on ne saurait répondre avec précision et qui n'est pas encore définitivement résolue. Nous ferons connaître plus loin les données que l'on possède sur ce sujet.

Lésions des téguments et du tissu cellulaire sous-cutané. — Les lésions des téguments et du tissu cellulaire sous-cutané qui succèdent aux altérations traumatiques des nerfs sont multiples. Ces phénomènes sont le résultat de troubles vaso-moteurs, sécrétoires et trophiques. Passons en revue les diverses variétés de ces lésions.

Œdème. Rougeur des téguments. — L'infiltration œdémateuse à la suite des plaies et des contusions des nerfs est un phénomène assez fréquent. Il en est de même de la rougeur de la peau. Celle-ci présente parfois une coloration rouge violacée et il n'est pas rare d'observer en même temps un état variqueux des veines sous-cutanées.

L'œdème et la rougeur sont surtout prononcés quand le membre atteint se trouve dans l'attitude la moins favorable à la circulation sanguine. C'est ainsi qu'aux membres inférieurs ces troubles sont au maximum de leur développement quand le malade est debout. Ces phénomènes sont dus incontestablement à une perturbation dans le fonctionnement des nerfs vaso-moteurs.

Sueurs. — La transpiration est souvent plus abondante dans la région qui correspond aux nerfs altérés, quand il s'agit d'une affection de nature irritative; mais, après la section complète d'un nerf, la sécrétion de la sueur devient généralement bien moins active dans la région affectée, et la peau y est plus sèche que dans les parties voisines.

Abaissement de la température locale. — Ce phénomène, qui est très commun, s'associe souvent à ceux dont il vient d'être question.

Pseudo-phlegmons. — Il s'agit là d'une altération singulière, signalée la première fois par Hamilton, étudiée ensuite par Couyba, consistant en un gonflement du tégument, qui, d'abord pâle et œdémateux, devient ensuite rouge et présente un aspect phlegmoneux, quoique le pus fasse complètement défaut dans les tissus tuméfiés. Ces pseudo-phlegmons suivent une évolution irrégulière, sont sujets à des alternatives brusques d'augmentation et de diminution et rétrogradent souvent avec une grande rapidité.

Épaississement, induration de la peau. — Ces altérations des téguments s'observent très fréquemment dans le territoire des nerfs qui ont été complètement sectionnés.

État ichtyosique. — L'épiderme subit parfois une desquamation qui donne à la peau un aspect ichtyosique. Cette altération a été signalée par Eulenburg dans un cas de compression du plexus brachial consécutif à une luxation de l'épaule. Everard Home l'a observée après l'ablation d'un névrome du musculo-cutané, et plusieurs chirurgiens l'ont vue se développer à la suite d'une section accidentelle des nerfs. Bouilly, dans un cas fort curieux, rapporté par Arnozan, a vu au contraire disparaître, après la résection du sciatique, une ichtyose du membre inférieur qui était liée à un névrome de ce nerf.

Anomalies dans la pigmentation. — On a signalé dans quelques observa-

tions une pigmentation de la peau se produisant le long des nerfs altérés, ou bien, au contraire, de la dépigmentation, du vitiligo.

Lésions des poils et des ongles. — On observe parfois la chute des poils; dans d'autres cas, au contraire, ils semblent pousser avec plus d'activité. Souvent ils deviennent plus épais, plus rudes et changent de coloration. Il n'est pas rare que les ongles subissent des altérations; ils poussent moins rapidement qu'à l'état normal, ils s'incurvent dans le sens antéro-postérieur, s'épaississent, deviennent squameux, se fendillent, perdent leur aspect rosé pour prendre une coloration blanchâtre et peuvent se détacher complètement des tissus sous-jacents.

Érythèmes. — Le tégument s'amincit, dans certains cas, et se tend sur les parties sous-jacentes; les plis et les sillons s'effacent, les poils tombent et la peau tout à fait lisse est le siège d'une rougeur vive et a un aspect vernissé. Cet état de la peau désigné par les Anglais sous la dénomination de *glossy skin* est généralement accompagné d'une exacerbation des douleurs névralgiques, le tégument ainsi altéré se forment parfois des gerçures, des ulcérations qui augmentent encore les souffrances.

Cet érythème occupe de préférence à la main la face palmaire, et au pied la région dorsale.

Eczéma. — Il est tout à fait exceptionnel. Arnozan en rapporte un exemple qui lui a été communiqué par Brouardel et dont voici le résumé : « Homme de soixante ans n'ayant jamais eu d'eczéma. Violente contusion de l'épaule. Douleurs irradiées le long du bras. Quarante heures après l'accident, apparition d'un eczéma, limité au trajet du nerf radial, devenant rapidement confluent et guérissant en quinze jours, sans récidive ultérieure. »

Éruptions zostériformes. — Le zona, contrairement à l'eczéma, est assez commun et apparaît sur le trajet même du nerf altéré. Il s'agit, il est vrai, d'une éruption zostériforme et non d'un véritable zona, affection que l'on considère aujourd'hui comme une maladie générale infectieuse, dont la lésion cutanée n'est que la manifestation extérieure. Dans le zona, les nerfs, selon toute vraisemblance, sont les intermédiaires entre l'éruption et l'infection dont les agents se localisent sans doute dans certaines branches nerveuses et, par suite de l'irritation qu'ils y provoquent, donnent naissance aux altérations des téguments. Les éruptions zostériformes, qui objectivement ne peuvent guère être distinguées du véritable zona, sont causées par une irritation mécanique du tronc nerveux.

Si cette conception est exacte, la différence qui séparerait le zona des éruptions zostériformes serait simplement d'ordre étiologique, celles-ci étant la conséquence directe d'une lésion mécanique d'un nerf, celui-là étant sous la dépendance d'une irritation d'un nerf causée par quelque micro-organisme ou par les toxines qu'il sécrète.

Pemphigus. — Les éruptions pemphigoïdes sont assez fréquentes. Weir Mitchell a fait remarquer qu'elles n'apparaissent guère que deux ou trois semaines après le début des accidents.

Ecthyma. Furoncles. — L'ecthyma, les furoncles, plus rares que les éruptions pemphigoïdes, sont incontestablement causés par des microbes qui, grâce aux altérations trophiques de la peau, provoquées par des lésions des nerfs,

ont pu végéter avec plus de facilité et exercer leur action pathogène.

Weir Mitchell insiste sur les différences que présenteraient les lésions cutanées consécutives aux altérations des nerfs suivant que celles-ci déterminent une section complète ou une irritation. Ce sont les sections incomplètes, les piqûres, les déchirures, qui paraissent le plus aptes à provoquer les éruptions dont il vient d'être question.

Mal perforant. — Cette lésion a été fréquemment observée à la suite des altérations traumatiques du nerf sciatique et de ses branches.

Escarres. — Les escarres étendues sont tout à fait exceptionnelles. On a signalé des phlegmons gangréneux à marche foudroyante du membre inférieur chez des blessés, à la suite de la section du sciatique, mais on ne peut guère mettre sur le compte de la lésion du nerf des accidents de ce genre qui sont incontestablement d'ordre infectieux; la section du nerf peut simplement, en diminuant la vitalité et la résistance des tissus, favoriser l'action des microbes pathogènes.

Arthrites et ankyloses. — Les lésions articulaires ont été signalées dans plusieurs observations. Brown-Séquard a mentionné une tuméfaction périodique des jointures, ayant les caractères objectifs des arthrites goutteuses ou rhumatismales, se terminant par une induration des parties molles périarticulaires et donnant lieu à une ankylose incomplète.

Les ankyloses sont très fréquentes dans les névrites; mais il faut bien remarquer qu'il s'agit là exceptionnellement d'ankyloses vraies. L'immobilité plus ou moins complète des jointures est due ordinairement soit à des rétractions fibro-tendineuses, soit à une rétraction de la peau avoisinant les articulations et consécutives aux altérations cutanées dont il vient d'être question.

Notons enfin la *tumeur dorsale de la main* qui se développe dans la paralysie des extenseurs de la main.

En ce qui concerne les lésions des muscles, des os, du cœur, des poumons, etc., je n'ai rien à ajouter à ce qui a déjà été dit dans le chapitre des névrites expérimentales.

Lésions centrales consécutives aux névrites d'origine externe. — Névrite ascendante. — Les quelques données précises que nous possédons sur l'histoire imparfaitement connue de la névrite ascendante chez l'homme sont fournies par l'étude des névrites de cause externe et ce n'est guère qu'en se fondant sur ces notions qu'il est permis d'admettre la réalité des lésions ascendantes dans les névrites de cause interne.

Pour ne pas morceler et compliquer par cela même un sujet déjà fort complexe en soi, nous croyons préférable de réunir dans un même chapitre tout ce qui concerne la névrite ascendante chez l'homme, quelle qu'en soit l'origine, et nous y renvoyons le lecteur (voir p. 779)

TROISIÈME PARTIE

NÉVRITES D'ORIGINE INTERNE

INTRODUCTION

Dans les névrites de cause externe l'interprétation des phénomènes que l'on observe est relativement facile, car, le plus ordinairement, on peut saisir la relation qui unit les lésions anatomiques aux troubles cliniques. Ce n'est pas toutefois que l'on ne puisse, dans certains cas, être embarrassé à cet égard.

En effet l'agent qui a engendré une névrite peut avoir provoqué en même temps d'une façon directe ou indirecte des altérations d'une autre nature, capables de donner naissance à des phénomènes symptomatiques qui se mélangent ou se combinent à ceux qui relèvent de la lésion du nerf, et il est parfois difficile de faire la part de ce qui revient à chacun des facteurs des troubles cliniques que l'on constate. La question peut être même très complexe. Les troubles nerveux consécutifs par exemple à la lésion traumatique d'un nerf peuvent reconnaître pour causes, outre l'altération directe du tronc nerveux, une irritation à distance du système nerveux, une perturbation de nature psychique, une altération des organes du voisinage, de la moelle, s'il s'agit d'une lésion des racines spinales, une modification de nature infectieuse ou toxique du système nerveux, si le traumatisme a ouvert une porte d'entrée à des microbes pathogènes. Néanmoins, il est le plus souvent possible, dans l'état actuel de la science, de reconnaître parmi les troubles fonctionnels qui succèdent à une névrite de cause externe ceux qui sont directement liés à l'altération locale du nerf.

Les difficultés auxquelles on se heurte dans l'interprétation des faits relatifs aux névrites de cause interne sont beaucoup plus nombreuses et plus grandes. Nous allons les passer en revue, ou du moins nous signalerons quelques-unes d'entre elles. Pour bien fixer les idées, nous indiquerons d'abord les conditions dont il serait légitime d'exiger la réalisation pour qu'il fût permis de faire des névrites périphériques un groupe nosologique définitivement constitué et de considérer l'épithète « périphérique » qu'on donne à ces névrites comme absolument justifiée.

Il faudrait pour cela qu'il fût possible :

1° De reconstituer, d'après les caractères anatomiques d'une névrite, son histoire clinique;

2° De déterminer, d'après l'aspect clinique d'une névrite, ses caractères anatomiques, ou tout au moins d'affirmer, d'après certains signes, la présence ou l'absence de lésions des nerfs;

3° De distinguer, chez un malade atteint de névrite, les manifestations symptomatiques qui sont liées aux altérations des nerfs de celles qui peuvent être sous une autre dépendance;

4° D'affirmer que les névrites dites périphériques sont réellement indépendantes de toute modification des centres nerveux.

Or il s'en faut de beaucoup qu'il en soit ainsi. Nous allons chercher à le montrer en discutant successivement les propositions que nous venons d'énoncer.

1° *Est-il possible de reconstituer, d'après les caractères anatomiques d'une névrite, son histoire clinique?*

C'est là une question fort importante. En effet, l'un des buts que se propose l'anatomie pathologique est de trouver dans les maladies les relations qui existent entre les manifestations cliniques et les désordres anatomiques. Il ne suffit pas de constater après la mort telle ou telle lésion pour soutenir que celle-ci est la cause des troubles observés pendant la vie. Il faut pour cela : 1° que la lésion soit constante dans la maladie dont on s'occupe; 2° que cette lésion ne puisse exister en dehors de cette maladie, de telle sorte que, d'une part, le clinicien puisse annoncer d'avance la nature des altérations qui seront constatées ultérieurement par l'anatomo-pathologiste, et que celui-ci, d'autre part, puisse reconstruire l'histoire clinique de son sujet.

Dans la pathologie spinale, il est le plus généralement possible de superposer les lésions et les troubles cliniques, et si l'on confie à un médecin tant soit peu versé dans ces études la moelle d'un sujet atteint par exemple de pachyméningite cervicale hypertrophique, de sclérose latérale amyotrophique, de syringomyélie, de myélite transverse, il lui sera facile de reconstituer, approximativement au moins, le tableau symptomatique qui a dû résulter de ces lésions.

En ce qui concerne les névrites périphériques, en est-il de même? Au point de vue clinique, comme nous le verrons dans la suite, les diverses variétés de névrites, celles qui sont causées par l'alcool, le plomb, la diphtérie, etc., tout en présentant des analogies plus ou moins grandes, constituent des types distincts, et les différences symptomatiques qui les séparent peuvent être très accentuées. L'existence des névrites cutanées a été constatée dans les affections de la peau les plus dissemblables; elles ont été notées dans certains cas de zona, de vitiligo, d'ichtyose, d'ecthyma, de pemphigus aigu, dans certaines formes de gangrène cutanée, etc.

Ces diverses espèces cliniques peuvent-elles être rattachées à des lésions anatomiques distinctes? On peut répondre sans hésiter par la négative. Sans doute quelques efforts ont été tentés dans ce sens et nous exposerons dans la suite les travaux relatifs à ce sujet, mais les résultats auxquels on est arrivé sont loin d'être satisfaisants.

Bien plus, des lésions très manifestes des nerfs peuvent être restées latentes et n'avoir engendré aucun phénomène clinique.

Certes, on ne peut guère admettre la possibilité d'une altération très profonde ou *a fortiori* d'une destruction d'un tronc nerveux qui ne se soit pas traduite, durant la vie du malade, par des troubles fonctionnels, mais il faut bien savoir (voir plus loin *Névrites latentes*, p. 759) que les lésions d'un nerf peuvent être incontestables, sans que le sujet qui en est atteint ait présenté de son vivant aucun phénomène de nature à en révéler l'existence. Selon toute vraisemblance, les lésions des névrites latentes ne sont pas identiques à celles qui produisent une perturbation dans les fonctions, mais nous ne connaissons qu'imparfaitement les différences qui les séparent, et il serait actuellement

difficile de les distinguer les unes des autres, d'après les notions que nous sommes en mesure de nous former, avec nos moyens d'investigation, sur leur étendue, leur intensité et leur forme.

2° *Peut-on déterminer, d'après l'aspect clinique d'une névrite, ses caractères anatomiques, ou tout au moins peut-on affirmer, d'après certains signes, la présence ou l'absence de lésions des nerfs?*

Les réponses à ces questions sont, en partie, formulées déjà dans le paragraphe précédent. Nous venons de montrer, en effet, que des espèces cliniques bien distinctes sont liées à des lésions semblables, en apparence au moins, et que certaines névrites incontestables, au point de vue anatomique, ne se traduisent pendant la vie du malade par aucune manifestation symptomatique. Nous allons maintenant prouver qu'à l'inverse de ce qui a lieu dans les névrites latentes, des troubles fonctionnels analogues à certains de ceux que l'on rattache généralement à des névrites peuvent être observés dans des cas où l'intégrité des nerfs est établie dans la suite par un examen histologique.

C'est ainsi que, dans la paralysie diphtérique de l'homme, les altérations des nerfs ne sont pas constantes, et, pour ma part, dans plusieurs faits de paralysie diphtérique obtenue expérimentalement chez le lapin par Roux et Yersin au moyen de l'injection des substances solubles du bacille de Klebs-Löffler, je n'ai pu constater aucune lésion des nerfs.

Dans la paralysie ascendante aiguë, s'il existe parfois des altérations plus ou moins accusées des racines ou des nerfs, celles-ci peuvent faire complètement défaut.

Faut-il conclure de la comparaison de ces diverses observations que dans les affections dans lesquelles les névrites peuvent se développer, en particulier dans les intoxications et les infections, la lésion des nerfs n'est pas la cause des troubles fonctionnels qu'on leur attribue? Une pareille conclusion ne serait pas légitime, car il existe bien quelques phénomènes cliniques, entre autres l'amyotrophie accompagnée de certaines modifications de la contractilité électrique des muscles, qui permettent presque d'affirmer que les nerfs sont altérés. Ce qu'on peut déduire de ces faits, c'est qu'un certain nombre des troubles symptomatiques qu'on observe dans les névrites sont dus, au moins en partie, non à la lésion organique, mais à une altération purement dynamique du système nerveux périphérique ou central, et il est difficile de faire la part exacte de ce qui dépend de chacun de ces deux facteurs.

3° *Est-il possible de distinguer, chez un malade atteint de névrite, les manifestations symptomatiques qui sont liées aux altérations des nerfs de celles qui peuvent être sous une autre dépendance?*

Ce que nous venons de dire précédemment constitue une réponse partielle à cette question. Nous avons vu quelques-unes des difficultés contre lesquelles on se heurte. Il en est d'autres que nous allons signaler maintenant. La nutrition des tissus de l'organisme est, comme on le sait, soumise pour une part à l'influence du système nerveux; il en résulte que des troubles trophiques plus ou moins prononcés peuvent être la conséquence de lésions atteignant certaines parties de ce système, entre autres les nerfs. Mais faut-il en déduire que toutes les lésions des tissus et des organes qui sont en rapport avec des nerfs altérés doivent être attribuées aux altérations de ces nerfs? Une pareille

opinion n'est certainement pas acceptable. On peut, en effet, fort bien supposer en théorie et il serait possible du reste de montrer par des faits l'exactitude de cette idée, que certains agents pouvant donner naissance à une névrite sont aussi capables de provoquer simultanément d'une façon directe des altérations des tissus correspondants, et que même celles-ci, dans certains cas, loin d'être la conséquence des lésions des nerfs, en sont peut-être la cause. Il est vraisemblable qu'il en est ainsi en ce qui concerne quelques affections cutanées, certaines formes de gangrène. Rien ne prouve que les macules de la peau qu'on observe dans la lèpre soient sous la dépendance des névrites lépreuses; les caractères si spéciaux que présentent ces plaques doivent plutôt faire éliminer cette hypothèse et donner à penser que ces lésions cutanées sont causées par une action directe des agents de la lèpre sur certains territoires de la peau. Il est aussi fort légitime d'admettre que les lésions des muscles qu'on observe dans les névrites infectieuses et dans les névrites toxiques sont parfois primitives, au moins dans une certaine mesure; cette idée se dégage de plusieurs travaux sur la polymyosite aiguë, en particulier de ceux de Senator; il s'agit là en effet d'une affection qui frappe directement le système musculaire et qui, comme la polynévrite, relève sans doute d'un agent de nature infectieuse ou toxique.

4° *Peut-on affirmer que les névrites dites périphériques sont réellement indépendantes de toute modification des centres nerveux?*

Nous avons déjà posé ce problème à l'occasion de la définition que nous avons donnée de la névrite périphérique, et nous aurons encore à y revenir plus loin.

Les névrites, avons-nous dit, peuvent être qualifiées de périphériques quand les centres trophiques des nerfs altérés sont en apparence normaux ou ne présentent que des lésions superficielles. Il est évidemment indispensable de classer dans un groupe spécial les névrites de ce genre et de les distinguer nettement de celles qui sont liées à une lésion grossière du système nerveux central; mais il n'en est pas moins vrai que cette épithète « périphérique » ne doit pas être prise dès maintenant dans son sens littéral, qu'elle n'a qu'une signification relative; car, comme on va le voir, il n'est peut-être pas une seule variété de névrite de cause interne, sauf la névrite lépreuse, dont on puisse affirmer qu'elle a une origine véritablement périphérique et qu'elle est indépendante de toute modification du système nerveux central.

Il est en effet permis de supposer *a priori* qu'une altération grossière de la partie périphérique des nerfs dépend parfois d'une lésion superficielle ou même d'une modification purement dynamique des centres nerveux.

Cette opinion a été émise d'abord par Erb et Remak, en particulier à propos de la névrite saturnine. J'ai cherché de mon côté, dans une leçon sur l'*Anatomie pathologique des névrites*, à indiquer les principaux arguments qu'on peut faire valoir en faveur de cette conception et je crois même en avoir fourni la démonstration.

Avant d'exposer les faits sur lesquels cette hypothèse s'appuie, je veux répondre à une objection qu'on y a faite et qui est la suivante.

Certaines observations (voir note de la page 650) montrent que les nerfs peuvent être normaux alors que les cellules des cornes antérieures

correspondantes sont atteintes d'altérations histologiquement appréciables : or, quelque légère que soit une lésion de ce genre, elle est toujours plus intense qu'une lésion purement dynamique ; il est donc impossible d'admettre que celle-ci soit capable de provoquer une dégénérescence des nerfs à laquelle celle-là ne donne pas infailliblement naissance. Voilà l'objection. Il est facile, selon moi, de la réfuter. En effet, parmi les cellules des cornes antérieures il en est qui ne donnent pas naissance à des fibres motrices périphériques. Dès lors on conçoit aisément que certaines lésions cellulaires des cornes antérieures très appréciables ne soient pas suivies d'altération des nerfs moteurs. Du reste, en supposant même que les cellules en question aient toutes la même constitution et la même fonction, l'objection précédente n'en aurait pas plus de poids. Elle ne serait valable, en effet, que si le processus des altérations de ces cellules était toujours le même, ce qui n'est pas. Or il ne faut pas oublier, et il serait facile de le démontrer par de nombreux exemples, que le fonctionnement d'un organe peut être moins profondément troublé par des altérations grossières, visibles à l'œil nu, que par une modification délicate, d'origine chimique ou autre, dans la constitution des éléments cellulaires, modification qui échappe au sens de la vue, même quand l'œil est armé d'un microscope. Les cellules nerveuses, comme les autres éléments, peuvent être altérées suivant des modes multiples, et la gravité du désordre ainsi que les conséquences qui en découlent doivent être liées à sa nature, au moins autant, sinon plus, qu'à l'intensité des lésions visibles. On peut donc fort bien concevoir que certains processus pathologiques, sans produire d'altérations cellulaires perceptibles au microscope, déterminent dans la constitution des cellules nerveuses des modifications intimes qui ont pour conséquence de grosses lésions des nerfs dans leur partie périphérique, tandis que certaines transformations très apparentes des cellules nerveuses mais dépendant d'autres processus n'entraînent pas à leur suite d'altérations dans la périphérie des nerfs.

L'objection précédente est, comme on le voit, sans valeur.

Il ne faut pas perdre de vue, dans l'étude de cette question, que le cylindre-axe, partie essentielle du nerf, n'est autre chose qu'un prolongement d'une cellule nerveuse dont il dépend étroitement. Le corps de la cellule et ses prolongements constituent les différentes parties d'un même élément cellulaire, et rien n'empêche d'admettre qu'une perturbation de la partie centrale de la cellule s'y traduisant par des altérations morphologiques très légères, ou même imperceptibles, se manifeste exclusivement par des lésions de ses portions périphériques ; cela me paraît d'autant plus acceptable que les parties d'une cellule les plus éloignées de leur centre trophique, c'est-à-dire du noyau ou des régions qui avoisinent le noyau, doivent, selon toute vraisemblance, être les plus fragiles.

L'hypothèse que nous discutons est donc théoriquement soutenable. A côté de cette hypothèse il en est une autre que nous devons aussi exposer.

Au lieu de subordonner la lésion du cylindre-axe à une modification dynamique de la cellule d'où dépend celui-ci, on peut admettre que certains agents pathogènes impressionnent à la fois ces deux portions de l'élément cellulaire,

mais que la portion périphérique, qui est plus vulnérable, traduit seule sa souffrance par des altérations histologiques.

Ces deux hypothèses présentent ce caractère commun que toutes deux impliquent l'idée qu'il ne s'agit pas de troubles exclusivement périphériques, mais que les centres nerveux ont eux-mêmes subi une perturbation.

Si on les rejette, bien des faits relatifs à l'histoire des névrites périphériques deviennent inexplicables; elles sont donc utiles, presque nécessaires. Sans l'une ou l'autre de ces deux hypothèses il est difficile de comprendre le mode de localisation et la nature systématique de certaines espèces de névrites. C'est précisément en se fondant sur ces caractères, qui appartiennent à la névrite saturnine, qu'Erb, Remak et d'autres encore attribuent à la paralysie causée par le plomb une origine spinale.

Certes, parmi les névrites dites périphériques, de nature toxique ou infectieuse, la névrite saturnine est l'une de celles qu'il y a le plus de raisons de chercher à rattacher à une perturbation des centres nerveux. Je développerai plus loin les arguments qu'on peut faire valoir en faveur de cette thèse; toutefois je dois dire dès maintenant qu'aucun d'eux ne me paraît absolument péremptoire. Or, comme il me semble possible de démontrer rigoureusement que certaines lésions périphériques des nerfs, relativement rares, il est vrai, et ne faisant pas partie de la catégorie des polynévrites les plus ordinaires, dépendent d'une modification dynamique des centres nerveux, c'est de ces lésions que je m'occuperai d'abord.

Il s'agit de névrites qu'on a notées chez quelques sujets atteints d'hémiplégie d'origine cérébrale avec dégénération secondaire. Il est utile, pour bien faire saisir la portée de ces faits, d'entrer dans quelques détails à cet égard.

Il se développe parfois, comme on le sait, chez les hémiplégiques de l'amyotrophie dans le côté paralysé. Les observations de ce genre se divisent aujourd'hui en trois groupes. L'un d'eux comprend les cas étudiés par Charcot et plusieurs de ses élèves, cas dans lesquels on a constaté une destruction plus ou moins accusée des cornes antérieures de la moelle dans les régions qui correspondent aux muscles atrophiés. Au deuxième groupe appartiennent les observations dont les premières ont été publiées par moi et qui sont spécifiées par l'intégrité apparente des cornes antérieures et des nerfs. Enfin le troisième groupe est constitué par les cas dont on doit la connaissance à Dejerine, dans lesquels les cornes antérieures de la moelle étaient en parfait état, tandis qu'il existait une altération périphérique des nerfs correspondant aux muscles atrophiés.

Ces trois groupes font évidemment partie d'une même série caractérisée par des lésions plus ou moins accusées de l'appareil neuro-musculaire (fibre musculaire, nerf et cellule motrice de la moelle) et appréciables, soit dans la totalité de cet appareil, soit à sa périphérie seulement, quoique sa partie centrale constitue toujours le siège primitif du désordre [1].

On conçoit ainsi la parenté qui peut exister entre des troubles cellulaires organiques et des troubles cellulaires dynamiques. Il est impossible, ce me

[1] JOFFROY et ACHARD, dans un mémoire intitulé : « Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire chez les hémiplégiques » (*Arch. de Méd. expér.*, 1891), ont adopté complètement ma manière de voir.

semble, de douter que l'amyotrophie, dans tous ces cas, reconnaisse pour cause une perturbation centrale.

Mes observations ont montré, si je ne m'abuse, qu'une atrophie musculaire, c'est-à-dire une lésion organique des muscles, peut résulter d'une altération dynamique des cellules nerveuses. Les observations postérieures de Dejerine ont établi, de la même manière, selon moi du moins, car l'auteur n'en tire pas lui-même cette conséquence, qu'une névrite *périphérique en apparence* peut dériver d'un trouble dynamique des centres nerveux.

Je reviens maintenant à la névrite saturnine qui, comme on le sait, atteint presque exclusivement les filets moteurs et constitue une névrite systématique motrice. Avec Erb et Remak je suis porté à croire qu'il ne s'agit pas là d'une névrite périphérique à proprement parler.

Le mode de localisation des paralysies saturnines constitue, comme nous l'avons dit, un argument que l'on a invoqué en faveur de la nature spinale de cette affection. C'est ainsi, par exemple, que dans le type brachial (voir p. 718) les muscles paralysés font partie d'un groupe musculaire synergique qui est aussi le siège des troubles moteurs dans la paralysie radiculaire supérieure ainsi que dans certaines formes de dystrophie musculaire et de poliomyélite antérieure. Il serait bien difficile de comprendre que l'agent de la paralysie saturnine, en admettant qu'il exerçât exclusivement son action sur la partie périphérique des nerfs, pût opérer une pareille sélection.

Le caractère systématique de la névrite saturnine qui porte principalement sur les fibres motrices est un autre argument défavorable à l'hypothèse d'après laquelle la névrite saturnine serait une affection périphérique, au sens littéral du terme.

Pour bien faire saisir ma pensée à cet égard, je dois anticiper quelque peu sur ce que j'aurai à dire dans le chapitre consacré à l'anatomie pathologique.

Le point de départ d'une névrite périphérique peut, théoriquement au moins, comme on le verra, avoir pour siège soit la partie fondamentale du nerf, le cylindre-axe, soit les parties accessoires, segments interannulaires, tissu conjonctif lamellaire, intra ou périfasciculaire, les vaisseaux sanguins ou lymphatiques.

Il me paraît bien difficile de comprendre comment une substance toxique pourrait atteindre d'une façon exclusive soit les vaisseaux, soit le tissu conjonctif, soit les segments interannulaires qui avoisinent les filets moteurs, alors que, selon toute vraisemblance, ces éléments sont semblables, par leurs caractères histo-chimiques, à ceux qui entourent les filets sensitifs.

On pourrait, il est vrai, répondre à cette argumentation par l'objection suivante. Dans la paralysie radiale vulgaire, de cause traumatique, les tubes moteurs et les tubes sensitifs sont contusionnés d'une façon identique et pourtant les troubles sensitifs font défaut, d'où la conséquence que les filets moteurs sont, au point de vue fonctionnel, doués d'une moindre résistance. Dans la névrite saturnine, pourrait-on dire, tous les tubes sont également frappés, mais pour les motifs précédents, la sensibilité n'est pas atteinte.

Les faits sur lesquels repose l'objection précédente ne sont relatifs qu'à des altérations des nerfs d'origine traumatique et ne démontrent en rien que les filets sensitifs résistent plus que les filets moteurs à l'action de tous les agents

pathogènes; de plus cette résistance a des limites, elle ne peut se concevoir que s'il s'agit, comme dans la paralysie radiale vulgaire par compression, d'une lésion superficielle du nerf, et elle ne peut permettre d'expliquer la conservation de la sensibilité dans les cas où les altérations des nerfs sont très prononcées, ainsi que cela a lieu dans la névrite saturnine.

On se trouve donc ainsi amené à supposer, si l'on veut placer le point de départ de la lésion dans les nerfs, que c'est dans le cylindre-axe que se développe la lésion initiale de la névrite; il y a, en effet, tout lieu d'admettre que les filaments moteurs et les filaments sensitifs présentent, au point de vue de leur constitution chimique, des différences qui permettent de concevoir l'altération des uns, à l'exclusion des autres, par l'action d'une substance toxique qui les imprègne tous à la fois. Mais est-il admissible que l'agent d'une intoxication, qui circule à travers l'organisme entier, impressionne exclusivement la partie périphérique d'un groupe de cellules nerveuses, les cylindres-axes, et n'exerce aucune action sur le corps même de la cellule? Une pareille idée, sans être insoutenable, ne paraît guère vraisemblable. Il nous semble plus logique de supposer qu'un agent toxique, tel que le plomb, qui atteint d'une façon presque exclusive le système moteur, amène d'abord une modification dans l'état moléculaire des cellules des cornes antérieures de la moelle et des cylindres-axes qui dérivent de ces cellules, que les cylindres-axes subissent ensuite, dans leurs parties périphériques, une altération plus profonde qui a pour conséquence des lésions des segments interannulaires. Cette altération des cylindres-axes peut elle-même s'expliquer de deux manières différentes; il est possible de la considérer soit comme un effet à distance d'une altération trophique du centre dont ils proviennent, soit comme le résultat direct de l'imprégnation saturnine qu'ils ont subie. Quelle que soit, du reste, celle de ces deux hypothèses qu'on préfère, il n'en est pas moins vrai, si l'on adopte l'une d'elles, qu'on accepte implicitement que la paralysie saturnine, celle que nous avons prise pour exemple, n'est pas, à proprement parler, une névrite périphérique.

Ce qui vient encore à l'appui de cette manière de voir, c'est que l'on trouve parfois, dans la moelle des sujets ayant présenté pendant la vie des troubles nerveux qu'on a l'habitude de rattacher à des névrites périphériques, des lésions spinales plus ou moins marquées; c'est ainsi que dans quelques observations de paralysie saturnine on a noté l'existence d'altérations des cellules des cornes antérieures de la moelle.

Il faut reconnaître toutefois que ce dernier argument n'est pas absolument décisif. Ce que nous savons sur l'amyotrophie et les névrites des hémiplégiques nous prouve, il est vrai, qu'une modification dynamique ou une altération très superficielle des centres trophiques des nerfs peut entraîner dans leurs parties périphériques le développement de grosses lésions, et par analogie on peut supposer qu'il en est de même dans la névrite toxique dont nous nous occupons maintenant; mais, d'un autre côté, nous avons vu, en étudiant les phénomènes consécutifs aux lésions expérimentales des nerfs, dont l'origine périphérique est incontestable, qu'il se développe parfois, dans les cellules des centres nerveux dont proviennent ces nerfs, des altérations plus ou moins prononcées. Ainsi donc, quand on trouve, à l'autopsie d'un sujet qui a présenté pendant

la vie des troubles nerveux, de grosses lésions de la périphérie des nerfs et des lésions moins marquées dans les centres trophiques, on peut être fort embarrassé au point de vue de l'interprétation des faits et il est encore permis de discuter sur la valeur relative des lésions des nerfs et des altérations spinales.

Qu'on me pardonne les développements dans lesquels je suis entré et qui sont sans doute ardus pour ceux qui ne sont pas spécialement adonnés aux études neuro-pathologiques. J'ai cru devoir, avant d'aborder la description méthodique des névrites périphériques d'origine interne, signaler les desiderata du sujet que j'ai à traiter. J'aurais assurément simplifié mon exposé en supprimant tout ce qui fournit matière à discussion; il aurait ainsi gagné en clarté, mais il aurait en même temps perdu en exactitude.

Avant de terminer ce chapitre complexe, je veux chercher à en dégager l'idée principale; j'atteindrai mon but en spécifiant la manière dont on doit comprendre, selon moi, l'affection à laquelle on donne la dénomination de névrite périphérique.

Ce terme, névrite périphérique, ne doit pas impliquer l'idée que les lésions des nerfs sont primitives, qu'elles sont l'origine de tous les troubles symptomatiques qu'on observe et que le système nerveux central ne présente aucune modification. Il signifie simplement que les altérations anatomiques du système nerveux perceptibles par nos moyens d'investigation sont exclusivement localisées dans les nerfs ou y sont bien plus accusées que dans le système nerveux central. Il y a tout lieu d'admettre, et ce n'est pas là du reste une simple hypothèse, que bien des agents qui déterminent des névrites provoquent à la fois une perturbation du système nerveux central et du système nerveux périphérique, que parfois même ils exercent en même temps, d'une façon directe, leur action pathogène sur d'autres systèmes anatomiques, que les troubles fonctionnels qu'ils occasionnent sont causés non seulement par des lésions histologiquement perceptibles, mais aussi par des modifications de nature dynamique, et qu'en définitive les lésions des nerfs ne peuvent être considérées comme constituant tout le substratum anatomique de l'affection en question; elles en représentent seulement les altérations les plus apparentes.

HISTORIQUE

Duménil, de Rouen, semble être le premier qui ait cherché à dégager la névrite périphérique d'origine interne des affections du système nerveux central et à lui faire une place spéciale dans les cadres nosographiques. Quoiqu'il ait eu des précurseurs dans cette voie, Graves, Gubler, Charcot, Vulpian, Rokitansky, dont il rappelle lui-même les travaux, on peut le considérer comme l'initiateur en la matière.

Ce n'est pas toutefois, comme on le verra plus loin, que les faits sur lesquels il s'appuie pour édifier la névrite périphérique soient tout à fait probants, mais, en tout cas, Duménil a eu le grand mérite de concevoir nettement la possibilité d'une névrite périphérique de cause interne, d'apporter des arguments en faveur de son opinion, et de pressentir l'importance du rôle que cette affection joue en neuro-pathologie.

Son premier travail date de l'année 1864. Il est intitulé : *Paralysie péri-*

phérique du mouvement et du sentiment portant sur les quatre membres; atrophie des rameaux nerveux des parties paralysées.

Voici le résumé de l'observation qui forme la base de ce travail.

Un homme âgé de soixante et onze ans, après avoir éprouvé pendant une période de deux semaines des fourmillements dans les orteils, ressent un jour de l'engourdissement dans le pied gauche et dans le membre supérieur droit; plusieurs jours après, le membre supérieur gauche se prend, et enfin le pied droit est atteint à son tour. Les troubles s'accentuent petit à petit, et, six à huit semaines après le début de la maladie, on constate ce qui suit. Les mouvements de la main sur l'avant-bras ne s'exécutent qu'avec difficulté et sont limités surtout à droite; les muscles de la main sont très affaiblis du côté gauche, presque complètement paralysés du côté droit. Il y a de l'atrophie des muscles de l'avant-bras et surtout de ceux de la main. La contractilité faradique des fléchisseurs est abolie à droite, très diminuée à gauche; celle des muscles de l'éminence thénar et des interosseux est abolie des deux côtés. Il existe, à la main, quelques plaques d'anesthésie. Les orteils sont complètement paralysés ainsi que les pieds et ceux-ci sont ballants. Les muscles des jambes sont atrophiés et ne réagissent pas sous l'influence des courants faradiques. Il y a sur la face dorsale et plantaire des pieds un territoire d'anesthésie assez étendu; l'insensibilité remonte sur le côté externe des jambes. Le malade éprouve, dans les membres paralysés, un engourdissement pénible, parfois des picotements, comme ceux qui seraient produits par la pointe d'une épingle. Les battements du cœur sont irréguliers. Pas d'autres troubles saillants à signaler.

Le malade succombe, deux mois et demi après le début de la maladie, à une pneumonie latente.

L'examen nécroscopique, pratiqué par Duménil et G. Pouchet, révéla l'existence d'altérations incontestables et très prononcées des nerfs. Il s'agit là vraisemblablement d'une névrite périphérique. Toutefois le diagnostic n'est pas à l'abri de toute critique. Comme le fait remarquer Duménil lui-même, les nerfs n'ont pas été examinés de la périphérie jusqu'aux centres. Les racines spinales et la moelle ont paru, il est vrai, saines à l'œil nu, mais elles n'ont pas été soumises à l'examen histologique.

L'auteur fait remarquer que cette observation ressemble à celles que Duchenne de Boulogne a rangées dans le cadre de la paralysie générale spinale.

Le second travail de Duménil, intitulé : *Contribution pour servir à l'histoire des paralysies périphériques et spécialement de la névrite*, parut en 1866.

« L'étude des altérations spontanées et primitives du système nerveux périphérique, la détermination du processus pathologique qui préside au développement de ces altérations, sont encore à l'état d'enfance. Cependant, ce que j'ai observé me donne la conviction intime que bien des paralysies de cause obscure ont leur point de départ dans de véritables névrites spontanées. Si ce sujet a été si longtemps négligé, c'est que la préoccupation de l'existence d'une affection des centres, toutes les fois qu'on observe un trouble de la sensibilité ou de la motilité, quelquefois un peu trop de précipitation à fonder des entités morbides uniquement sur la symptomatologie, ont détourné l'attention des maladies du système nerveux périphérique. »

Ce passage, que j'extrais du mémoire de Duménil, est de nature à montrer la clairvoyance dont cet auteur a fait preuve dans l'étude de ce sujet.

Parmi les observations qui sont rapportées dans ce travail il en est quelques-unes qui, selon toute vraisemblance, se rattachent, comme le suppose Duménil, à la névrite périphérique.

Dans l'observation II il s'agit d'un homme âgé de soixante-quatre ans, dont voici brièvement l'histoire. L'affection débute par une courbature suivie d'un engourdissement dans les pieds et les mains qui s'accentue rapidement; quelques mois après le début de la maladie, les muscles des mains et des avant-bras, des pieds et des jambes sont paralysés; les pieds se trouvent étendus sur les jambes et le malade est dans l'impossibilité de les soulever; la contractilité faradique de ces muscles et l'excitabilité faradique de leurs nerfs est affaiblie ou abolie; on observe dans certaines régions de l'anesthésie cutanée; le malade accuse dans les pieds et la partie inférieure des jambes des douleurs qui s'exaspèrent par accès; les articulations phalangiennes sont gonflées; les doigts ont un aspect fusiforme, ils sont lisses et luisants. Ces troubles, après avoir augmenté pendant quelques mois, s'arrêtent dans leur évolution, puis s'atténuent progressivement, si bien que le malade quitte l'hôpital environ un an après y être entré, dans un état d'amélioration très marqué.

On n'hésiterait pas actuellement à porter, en présence d'un cas de ce genre, le même diagnostic que Duménil. Toutefois, à cette époque, en l'absence d'autopsie, un pareil diagnostic n'était peut-être pas suffisamment justifié.

L'observation I est la seule où l'examen nécroscopique ait été pratiqué. L'auteur la considère comme décisive pour la thèse qu'il soutient. Dans ce cas l'autopsie a révélé, à côté de lésions des nerfs, des altérations des racines et de la moelle. Duménil, en s'appuyant sur l'histoire clinique du malade et sur les caractères des lésions, arrive à cette conclusion que les altérations de la moelle se sont développées après celles des nerfs et il soutient qu'il s'agit là d'une névrite ascendante.

L'opinion de Duménil peut être discutée, car les arguments qu'il invoque ne nous paraissent pas absolument péremptoires. Nous nous contenterons, pour le moment, de signaler ce fait, sur lequel nous aurons à revenir dans la suite (pages 705 et 788).

Quoi qu'il en soit, il n'est que juste de reconnaître l'importance capitale des travaux de Duménil sur le sujet qui nous occupe. On n'y prêta pas, cependant, l'attention dont ils étaient dignes; ils passèrent presque inaperçus et ce n'est que bien plus tard que la névrite périphérique, dite spontanée, obtint droit de cité en pathologie.

En 1876, Eichhorst publia, sous le titre de : *Névrite progressive aiguë*, une observation qui, suivant l'auteur, pouvait être classée, au point de vue clinique, dans le cadre de la maladie de Landry. A l'autopsie, on trouva des lésions des nerfs, tandis que la moelle était normale.

En 1879, Eisenlohr publia l'observation d'un malade atteint de tuberculose pulmonaire et qui fut pris de douleurs vives et d'amyotrophie à évolution rapide des membres inférieurs. L'examen nécroscopique montra que la moelle était saine et que les nerfs sciatiques ainsi que les muscles correspondants étaient dégénérés.

Cette même année parut un mémoire de Joffroy ayant pour titre : *De la névrite parenchymateuse spontanée généralisée ou partielle.*

Cet auteur distingue trois variétés de névrite parenchymateuse spontanée partielle qui sont :

1° *La névrite parenchymateuse spontanée a frigore.* « Consécutivement à l'action du froid, ou sous l'influence de la diathèse rhumatismale, on voit fréquemment se développer des névralgies présentant parfois les signes d'une névrite parenchymateuse. »

« L'exemple sans doute le plus frappant qu'il soit donné d'observer est la névralgie sciatique, qui doit à cette complication de s'accompagner si fréquemment d'une atrophie musculaire parfois très prononcée. »

2° *La névrite parenchymateuse spontanée dans l'intoxication saturnine.* Charcot et Gombault avaient déjà en 1873 constaté la dégénérescence des nerfs correspondant aux muscles atrophiés, sans qu'il y eût aucune lésion de la moelle. La névrite saturnine a fait depuis, comme on l'a vu précédemment, l'objet d'un travail fondamental de Gombault en 1880.

3° *La névrite parenchymateuse dans le cours de maladies infectieuses.* « Des atrophies frappant une partie plus ou moins grande du système musculaire se rencontrent parfois à la suite de la fièvre typhoïde, du typhus pétéchial, de la variole, de la diphtérie. » Voici le résumé d'une observation de ce genre, dont on doit la connaissance à Huchard et Joffroy : « Variole cohérente grave. Convalescence : douleurs violentes et atrophie musculaire du membre supérieur gauche. Mort par tuberculose. Autopsie : névrite parenchymateuse correspondant aux muscles atrophiés. »

Joffroy rapporte, dans le paragraphe qu'il consacre à l'étude de la *névrite parenchymateuse spontanée généralisée*, une observation remarquable, qui lui a été communiquée par Pierret et dont je donne ici le résumé.

« Tuberculose pulmonaire. Atrophie musculaire des membres inférieurs, puis des membres supérieurs. Autopsie : moelle et méninges spinales saines. Névrite parenchymateuse généralisée. »

Ce travail, comme on le voit, par les extraits que nous en avons faits, constitue une contribution importante à l'histoire des névrites périphériques.

Leyden, dans les années 1879 et 1880, publia sur ce sujet deux mémoires, le premier ayant pour titre : *Sur un cas de polynévrite*; le second intitulé : *Sur la poliomyélite et la névrite*, qui réalisèrent un progrès notable. Cet auteur s'efforça de tracer avec précision la symptomatologie de la névrite périphérique en se fondant principalement sur deux observations anatomo-cliniques recueillies avec rigueur.

Les deux malades en question avaient présenté le même tableau symptomatique. C'étaient des jeunes gens, chez lesquels se développa, au milieu de phénomènes fébriles, une paralysie des quatre membres. Cette paralysie prédominait aux extrémités et son intensité diminuait progressivement de la périphérie à la racine des membres; elle était surtout prononcée aux doigts et aux mains, aux orteils et aux pieds, tandis que les mouvements de l'épaule et de la hanche étaient à peu près normaux. Les muscles paralysés s'atrophièrent et à l'exploration électrique on constata la réaction de dégénérescence. Les malades étaient tourmentés par des douleurs lancinantes occupant surtout

l'extrémité des membres; la peau était hyperesthésiée et la compression des masses musculaires était très douloureuse. Il n'existait aucun des signes qu'on observe d'habitude dans les affections spinales; pas de troubles vésico-rectaux, pas d'escarre, pas de troubles oculaires.

L'évolution de l'affection fut assez rapide. Dans l'un de ces deux cas les phénomènes nerveux ne tardèrent pas à rétrograder et à disparaître en grande partie, mais le malade succomba à une lésion rénale. Le second malade fut emporté par un typhus intercurrent.

L'examen nécroscopique fit découvrir des altérations des nerfs des plus caractérisées, tandis que la moelle ne présentait aucune lésion.

Ces deux cas sont analogues à celui que Duménil a publié en 1864 et dont il a été question plus haut, mais l'examen histologique de la moelle, qui faisait défaut dans l'observation du médecin de Rouen et que Leyden a pratiqué, au contraire, avec soin, donne aux observations de ce dernier une plus grande valeur

Leyden émit cette idée que la plupart des cas de paralysie aiguë ou subaiguë de l'adulte appartiennent à la névrite périphérique. Son opinion, du reste, n est pas exclusive. Il admet que des lésions de la substance grise de la moelle peuvent s'associer à des altérations de la périphérie des nerfs. Il pense, avec Strümpell et d'autres auteurs, qu'il n'y a pas de frontière infranchissable entre les affections de la moelle et celles des nerfs, et il ne lui semble pas qu'il y ait lieu d'établir une opposition absolue entre les lésions de ces deux parties du système nerveux.

A partir de l'année 1879 la névrite périphérique prend définitivement rang en nosographie et les travaux sur ce sujet se multiplient. Il nous est impossible et il serait sans intérêt de mentionner ici les noms des nombreux auteurs qui se sont livrés à des recherches dans ce domaine de la pathologie. Ils seront cités dans la suite de cet article, ou à l'index bibliographique qui y sera annexé. Il me paraît juste toutefois de citer encore le nom de Dejerine, qui a publié sur les névrites périphériques et notamment sur les névrites du tabes d'intéressants travaux.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Lorsqu'on pratique l'autopsie d'un sujet qu'on suppose atteint de névrite périphérique, il faut avoir soin de recueillir des nerfs des différentes parties du corps, non seulement de celles qui ont été pendant la vie le siège de troubles fonctionnels, mais aussi de toutes les autres; il est nécessaire de prendre plusieurs fragments de chaque nerf à partir de sa périphérie jusqu'aux racines spinales; il est enfin essentiel de conserver la moelle et le bulbe.

L'examen macroscopique ne fournit généralement que des renseignements de peu d'intérêt. Les troncs nerveux semblent parfois diminués de volume; quelquefois, au contraire, ils sont hypertrophiés. Au lieu de leur coloration blanche, ils ont, dans certains cas, un aspect grisâtre, opalin, et ils peuvent être bien plus vascularisés qu'à l'état normal. Mais, en définitive, l'étude histologique peut seule donner une notion quelque peu précise de l'état anatomique d'un nerf.

En théorie, on peut diviser les névrites périphériques en autant de variétés qu'il y a de parties élémentaires dans le nerf. Il est en effet permis de supposer que la lésion peut se localiser dans chacune des parties suivantes :

A. La gaine lamelleuse;
B. Le tissu conjonctif périfasciculaire;
C. Le tissu conjonctif intrafasciculaire;
D. Les vaisseaux sanguins;
E. Les vaisseaux lymphatiques;
F. Les segments interannulaires;
G. Les cylindres-axes.

On peut admettre de plus que chacune de ces variétés est composée de plusieurs formes se distinguant les unes des autres par des différences dans la nature du processus pathologique.

Enfin il semble logique de penser *a priori* que les diverses variétés peuvent se combiner les unes aux autres.

Voyons maintenant ce qu'enseigne l'observation et passons en revue les données anatomiques positives que nous possédons.

Dans la grande majorité des faits qui ont été publiés sous le titre de névrite périphérique, c'est seulement de lésions analogues à celles de la *dégénération wallérienne* qu'on trouve la description. Il n'est pas fait mention de quelque altération spéciale qui puisse être rapportée à un autre processus.

Il me suffit donc de renvoyer le lecteur au chapitre dans lequel j'ai décrit la névrite wallérienne expérimentale (voir page 656).

Il faut cependant remarquer qu'entre l'aspect histologique d'un nerf atteint de névrite d'origine interne et celui du bout périphérique d'un nerf sectionné, il y a généralement des différences assez notables dont il est facile de saisir la raison d'être. En effet, à la suite de la section d'un tronc nerveux, toutes les fibres du segment périphérique se trouvent dans des conditions semblables; elles sont séparées de leur centre trophique et subissent toutes nécessairement une série d'altérations dont l'évolution a, dans chacune d'elles, la même durée, à quelques jours près. Il en est autrement dans les névrites dont nous nous occupons. On comprend facilement que toutes les fibres d'un nerf altéré ne soient pas fatalement atteintes par l'agent pathogène et que, parmi celles qui ont subi son action, toutes n'aient pas été altérées à un même degré ni à un même moment. Il en résulte qu'il peut exister dans un pareil nerf, à côté de tubes normaux, des fibres très inégalement lésées et qu'il est possible de trouver sur un même nerf des lésions correspondant aux diverses phases du processus wallérien à partir de la phase qui marque le début de la dégénération jusqu'à la période la plus avancée de la régénération.

L'uniformité des lésions qu'on observe dans la plupart des cas de névrites contraste, ainsi que nous l'avons fait remarquer déjà dans l'*Introduction*, avec la diversité des formes cliniques de cette affection. On peut supposer, en effet, qu'à chaque espèce clinique correspondent des lésions anatomiques spéciales. Or cette vue de l'esprit n'est pas confirmée pour le moment par l'observation. Il y a là une contradiction apparente dont il faut sans doute chercher la cause dans l'insuffisance des méthodes d'investigation dont nous disposons et dans

l'impossibilité qu'il y a pour un histologiste, quelque exercé et quelque laborieux qu'il soit, d'examiner aussi complètement qu'on pourrait l'exiger en principe le système nerveux périphérique. Il est fort possible que ces lésions spéciales que nous admettons hypothétiquement existent en réalité, mais qu'elles soient très limitées et fort difficiles à déceler. Ce que l'on constate dans les examens histologiques, ce sont, sans doute, les altérations consécutives aux lésions spéciales en question. En effet, si ces dernières détruisent les cylindres-axes dans une partie quelconque de leur parcours, il doit se développer nécessairement, au-dessous de la solution de continuité du nerf, une dégénération wallérienne. Il y aurait donc, en pareil cas, des lésions appartenant à deux processus différents : les unes primitives, spécifiques, les plus intéressantes à connaître, mais n'occupant qu'un territoire très peu étendu; les autres secondaires, banales, mais atteignant nécessairement le nerf dans toute sa longueur, à partir de l'endroit où siège la lésion primitive jusqu'à la périphérie. Il me semble donc très vraisemblable que le plus souvent la lésion initiale a dû passer inaperçue et que, seules, les altérations secondaires ont été observées.

Pour faire saisir toute ma pensée, je ferai une comparaison tirée de la pathologie spinale. Quand les faisceaux du système pyramidal sont détruits dans une partie quelconque de leur trajet, ils subissent la dégénération secondaire dans toute la partie située au-dessous du foyer de la lésion, quelle qu'en soit la nature. Prenons par exemple trois espèces d'affections bien différentes les unes des autres au point de vue clinique et au point de vue anatomique : une hémorragie cérébrale double, une pachyméningite cervicale hypertrophique et une myélite transverse. Dans ces trois affections, les cordons pyramidaux pourront dégénérer au-dessous de la région primitivement affectée d'une façon analogue. L'anatomiste qui ne verrait dans ces cas que la dégénération secondaire ne se tromperait pas s'il se bornait à signaler ce fait, mais ses observations seraient incomplètes, et il commettrait une erreur d'interprétation s'il venait à soutenir que la sclérose descendante constitue tout le substratum anatomique des maladies en question. Je pense qu'on commettrait une erreur de même ordre dans l'étude des névrites en attribuant à ces altérations banales, identiques à celles de la dégénération wallérienne, le rôle de lésion primitive.

Toutefois, on connaît actuellement certaines lésions des nerfs qui se distinguent nettement de celles qui appartiennent à la dégénération wallérienne. Les notions que nous possédons à cet égard sont encore imparfaites, mais c'est déjà un pas dans la voie qu'il faut suivre pour arriver au but.

Leyden a cherché à distinguer l'une de l'autre, au point de vue du processus histologique, deux formes anatomiques : 1° la névrite due à un processus inflammatoire dans laquelle, outre la dégénération des tubes nerveux, on observerait une prolifération cellulaire autour des vaisseaux et dans la gaine des nerfs, de la congestion et parfois des hémorragies; 2° la névrite dégénérative, atrophique, dans laquelle les caractères inflammatoires feraient défaut. Ces deux types morphologiques correspondraient à deux variétés cliniques qui se distingueraient l'une de l'autre par certains signes, tels que l'existence

de douleurs dans la névrite inflammatoire, leur absence ou leur peu d'intensité dans la névrite dégénérative.

Mais il nous suffira de faire remarquer que les lésions des nerfs dues à l'alcool ne peuvent guère être distinguées de celles que provoque le saturnisme pour montrer que cette hypothèse, que Leyden lui-même du reste n'émet qu'avec beaucoup de réserves, n'est pas suffisamment fondée.

C'est donc là une tentative infructueuse que nous ne citons que pour mémoire.

Parmi les variétés histologiques des névrites que nous allons étudier, la *névrite périaxile* mérite, par son importance, d'occuper la première place. Gombault l'a observée dans les paralysies saturnine, diphtérique et alcoolique. Mais, comme pour la névrite wallérienne, il est absolument inutile que nous la décrivions ici, car nous n'aurions qu'à répéter ce que nous avons dit dans la première partie de cet article (page 675). La névrite périaxile est, en effet, identique chez l'homme à celle qu'on peut provoquer expérimentalement sur l'animal.

Nous devons pourtant faire remarquer, et c'est là une particularité qui ne manque pas d'importance, que cette névrite existe bien plus rarement à l'état de pureté chez l'homme que sur l'animal. Dans l'intoxication saturnine expérimentale, comme on l'a vu, la dégénération wallérienne fait presque complètement défaut. Au contraire, dans les paralysies saturnines de l'homme, cette dégénération est extrêmement commune; elle s'associe à la névrite périaxile, dont le processus présente sans doute ici une plus grande activité et détermine des solutions de continuité dans les cylindres-axes de beaucoup de tubes nerveux.

Je passe à l'étude d'un fait qui ne peut pas encore être classé, unique dans son genre, mais qui nous intéresse d'une façon toute particulière parce qu'il semble révéler l'existence d'un nouveau processus anatomique. Il s'agit d'une observation publiée par Gombault, se rapportant à un sujet atteint de myopathie et mort de tuberculose. L'auteur a constaté l'existence de lésions beaucoup plus intenses dans les troncs nerveux que dans les racines, et de quelques altérations des cornes antérieures de la moelle. Les nerfs traités par l'acide osmique ne paraissent pas présenter, dit Gombault, de lésions appréciables; au contraire, fixés par l'acide chromique et colorés par le picrocarmin, les tubes nerveux sont manifestement altérés; la gaine de myéline paraît alors comme fragmentée; le cylindre-axe est moniliforme, irrégulier, granuleux, et semble faire complètement défaut par places; on voit, en effet, sur des dissociations, que le filament imprégné par le carmin est composé de fragments séparés par des zones incolores; le noyau et le protoplasma du segment ne présentent pas de modifications. Les altérations les plus importantes portent donc sur le cylindre-axe, qui, selon Gombault, est réellement détruit dans certaines parties de son parcours. On peut se demander pourtant, eu égard à l'absence complète de dégénérescence wallérienne, si les zones incolores ne correspondraient pas à des portions de cylindre-axe, modifiées dans leur constitution histo-chimique, incapables de fixer la couleur, mais conservant encore quelques propriétés

physiologiques. Gombault ne se prononce pas sur l'origine de cette névrite, qui, dit-il, relève soit de la tuberculose, soit de l'altération des cellules nerveuses des cornes antérieures.

En tout cas ce fait paraît montrer, et c'est là un point capital, que des lésions très importantes peuvent passer inaperçues sur des nerfs traités par l'acide osmique et que, par conséquent, bien des observations sont sujettes à revision.

Fibres grêles. Atrophie simple des tubes à myéline. — On trouve assez souvent dans les nerfs altérés un nombre plus ou moins grand de fibres nerveuses à myéline qui ne se distinguent que par leurs moindres dimensions des fibres qui composent un nerf sain; la gaine de myéline a moins d'épaisseur et la coloration noire qu'elle prend sous l'action de l'acide osmique est moins foncée qu'à l'état normal. D'où proviennent ces fibres grêles? Elles ont, suivant toute vraisemblance, plusieurs origines. Les unes, sans doute, représentent des fibres dont toutes les parties constituantes, cylindres-axes et segments interannulaires, sont de nouvelle formation; elles correspondent au stade de régénération de tubes nerveux dont la partie périphérique a préalablement subi la dégénération wallérienne; les cylindres-axes de ces nouvelles fibres sont issues par bourgeonnement de la portion centrale des tubes nerveux qui a été conservée, et les nouveaux segments interannulaires se sont formés autour de ces cylindres-axes (voir fig. 154, p. 661). Il y a tout lieu d'admettre que quelques-unes, au moins, des fibres grêles ont cette provenance, car elles ont tous les caractères histologiques des tubes nerveux qu'on observe dans le bout périphérique d'un nerf sectionné à la période de régénération.

Parmi les fibres grêles dont nous nous occupons, il y en a un certain nombre qui doivent représenter des tubes anciens dont les cylindres-axes seuls ont été conservés, et dont les segments interannulaires, après avoir été détruits par le processus de la névrite périaxile, se sont restaurés. Nous avons vu, en effet, que, dans la période de restauration de la névrite périaxile, les cylindres-axes dénudés s'entourent de segments interannulaires qui sont, au moins au début, d'un bien plus petit calibre que les segments anciens (voir fig. 155, p. 677).

Enfin, certains histologistes soutiennent que quelques-unes de ces fibres grêles ne sont autre chose que des tubes anciens dont tous les éléments, cylindres-axes et segments interannulaires, ont été conservés, en subissant simplement une réduction progressive de volume, suivant un processus auquel on a donné la dénomination d'atrophie simple. Quelles sont les différentes phases de ce processus? Les histologistes sont muets sur ce point. S'agit-il d'une atrophie proportionnelle des diverses parties du tube nerveux, dont chacune serait soumise à une sorte de travail de résorption? Cette hypothèse ne me paraît guère admissible; il est difficile de concevoir que les éléments qui entrent dans la constitution d'un segment interannulaire, noyau, protoplasma non différencié, myéline, et qui sont si différents les uns des autres à tous les points de vue, réagissent de la même manière sous l'influence d'un agent pathogène, qu'elles diminuent toutes de volume simultanément en gardant leurs proportions respectives. Il est vraisemblable que le protoplasma non différencié des segments interannulaires se développe d'abord, absorbe une partie de la myéline, la transforme et l'élimine ensuite à travers la membrane de Schwann.

Ce n'est là, il est vrai, qu'une supposition et je ne veux pas y insister davantage. Je désirais seulement faire ressortir que le processus de l'atrophie simple du tube nerveux à myéline, dont la réalité, du reste, n'est pas encore tout à fait démontrée, est peut-être plus complexe que sa dénomination ne pourrait le faire supposer.

Nous nous sommes jusqu'à présent attaché particulièrement à l'étude des lésions tubulaires, qui sont, du reste, les plus communes. Nous allons faire connaître maintenant les altérations que peut présenter le tissu conjonctif des nerfs.

Cornil a examiné, dans un cas d'hémiplégie d'origine cérébrale, les nerfs du côté paralysé et a constaté que leur tissu conjonctif était très épaissi, tandis que leurs fibres nerveuses étaient intactes.

Mais le plus souvent les lésions du tissu conjonctif s'associent aux altérations des tubes nerveux.

Leyden a observé dans un cas de névrite périphérique type, outre des fibres nerveuses dégénérées, des altérations du tissu conjonctif que nous avons déjà signalées plus haut. Rosenheim, Senator ont signalé la présence de *mastzellen* dans le tissu interstitiel. Des lésions analogues ont été mentionnées dans un assez grand nombre d'observations. Minkowski et Lorenz ont insisté sur les altérations vasculaires qu'ils ont observées dans les nerfs et dans les muscles et qui, pour le premier de ces auteurs, seraient bien souvent le point de départ des lésions dégénératives des fibres nerveuses. Elles consistent en une infiltration des parois des artères et du tissu périvasculaire par de petites cellules.

Dans la *névrite lépreuse* on trouve les deux ordres de lésions, d'une part des altérations des tubes nerveux qui n'ont rien de spécial, et d'autre part une hyperplasie du tissu conjonctif, plus particulièrement du tissu conjonctif périfasciculaire, laquelle détermine les nodosités du nerf qu'on observe pendant la vie et qui, comme on sait, constituent un des caractères de la lèpre. On peut constater parfois, dans la névrite lépreuse, à l'aide de moyens de coloration appropriés, la présence des bacilles spéciaux à cette maladie. On admet généralement, depuis les travaux de Virchow, que les lésions du tissu conjonctif jouent dans la névrite lépreuse un rôle prépondérant. Leloir a émis cette opinion que la névrite parenchymateuse, au lieu d'être subordonnée à la névrite interstitielle, tient peut-être celle-ci sous sa dépendance. Dans un travail récent, Marestang soutient aussi cette thèse. Nous compléterons plus loin la description des altérations qu'on a constatées dans la névrite lépreuse.

Dans la *névrite syphilitique* on observe aussi des lésions parenchymateuses et interstitielles. Dans un travail sur la polynévrite radiculaire syphilitique, Kahler fait ressortir qu'il existe, outre des altérations des racines dues à une compression exercée par un néoplasme syphilitique des méninges, une névrite radiculaire primitive, consistant au début en une infiltration du tissu conjonctif par de petites cellules, qui a son point de départ soit autour des vaisseaux, soit à la périphérie du nerf; cette infiltration cellulaire aboutit à la formation d'un néoplasme et amène la destruction des fibres nerveuses.

Gombault et Mallet, dans un travail ayant pour titre : *Un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance*, décrivent, outre des lésions spinales qu'ils ont constatées et sur lesquelles nous aurons à revenir plus loin, des altérations

fort curieuses des tubes nerveux et du tissu conjonctif des nerfs. Elles consistent macroscopiquement en une hypertrophie d'un certain nombre de racines postérieures, de racines antérieures et de nerfs dont la surface est grenue, verruqueuse et parcourue par des arborisations vasculaires abondantes. Au microscope, ce qui frappe avant tout, c'est l'absence à peu près complète de tubes à myéline. Quelques fibres, très rares, sont entourées d'une gaine myélinique, mais celle-ci, ainsi qu'on peut s'en assurer sur des dissociations, est discontinue, et la portion myélinique, qui correspond peut-être à un segment interannulaire, est toujours située entre deux portions privées de myéline. A la place de la gaine de myéline se trouve un espace limité par un simple contour ou une bande homogène plus ou moins large qui représente sans doute la gaine de Schwann hypertrophiée. Ces espaces, vides sur certains tubes, sont occupés généralement par des noyaux ovalaires isolés ou réunis en groupes de trois ou quatre, par une substance hyaline située dans les intervalles que les noyaux laissent entre eux, enfin par des filaments qu'on peut suivre parfois sans interruption sur une grande longueur et qui peuvent être considérés comme des cylindres-axes. Il faut ajouter que les tubes nerveux ainsi modifiés sont bien moins nombreux que les fibres d'un nerf normal. Les parois des vaisseaux, artères ou veines, sont très épaissies, dépourvues de noyaux et ont une apparence hyaline ; leur cavité est rétrécie et réduite par places à une simple fente. Le tissu conjonctif intrafasciculaire dans les zones périvasculaires n'est pas plus abondant qu'à l'état normal, mais il s'hypertrophie notablement autour des fibres nerveuses et forme à chacune d'elles une gaine d'une épaisseur parfois considérable, pauvre en noyaux. La gaine lamelleuse de certains faisceaux est notablement épaissie par suite d'une augmentation du volume et du nombre des lames engainantes. Le tissu conjonctif périfasciculaire n'est pas modifié d'une façon appréciable.

Dejerine et Sottas ont publié une observation qui est, à tous les points de vue, analogue à la précédente. Leur travail est intitulé : *Sur la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance.* Les lésions spinales dont nous nous occuperons ultérieurement et les altérations des nerfs sont à peu près identiques à celles que Gombault et Mallet ont fait connaître.

Mentionnons enfin une observation de névrite périphérique d'origine vasculaire publiée par Joffroy et Achard, dans laquelle la lésion primitive consistait en une artérite oblitérante. Dutil et Lamy ont rapporté plus récemment un cas analogue au précédent.

Nous venons de passer en revue les divers modes de lésion des nerfs qui ont été observés. Dans l'exposé succinct que nous avons fait, nous avons négligé d'indiquer certaines difficultés auxquelles on peut se heurter quand il s'agit de déterminer si un nerf est normal ou altéré. Les causes d'erreur sont nombreuses ; contentons-nous de signaler quelques-unes d'entre elles.

On examine, par exemple, au moyen des méthodes ordinaires, un nerf dans lequel on ne trouve aucune trace d'une dégénération récente ; les boules de myéline font complètement ou presque complètement défaut. — J'ouvre ici une parenthèse pour faire remarquer qu'à l'état normal il existe toujours quelques fibres en voie de destruction. — A-t-on affaire à un nerf normal, ou

bien, au contraire, s'agit-il d'une dégénérescence ancienne? Tel est le problème qu'on peut être appelé à résoudre. Si dans certains cas on peut répondre sans hésitation dans tel ou tel sens, il y en a d'autres où il est très difficile de se prononcer; il faut se rappeler en effet que le rapport numérique entre les tubes à myéline et les fibres pâles est très variable suivant le nerf qu'on examine et, d'autre part, il faut savoir que les gaines de Schwann vides peuvent être confondues avec des fibres de Remak, de telle sorte que, même à la suite d'examens répétés et après des études comparatives multiples, on est souvent obligé de rester dans le doute. Cela est surtout vrai quand il s'agit de nerfs viscéraux, des nerfs cardiaques, par exemple, et il serait aisé d'établir que, dans bien des observations, l'existence de la névrite cardiaque a été admise sans raisons suffisantes.

On observe parfois, sur des coupes transversales de nerfs traités par l'acide osmique, des espaces de forme ovoïde, qui sont situés à la périphérie des faisceaux de fibres, en occupent la dixième partie environ et tranchent par leur couleur claire sur les autres régions que l'osmium a imprégnées de noir. Ces figures ont été remarquées déjà par beaucoup d'histologistes, Trzebinski, Schultze, Stadelmann, Langhans, Kopp, et ont été rapportées par quelques-uns de ces auteurs à un état pathologique. Blocq et Marinesco les ont étudiées à leur tour dans un travail intitulé : *Sur un système tubulaire spécial des nerfs.*

Ces espaces seraient formés de deux ou trois îlots constitués de la façon suivante. A la périphérie, une gaine lamelleuse; dans l'intérieur de cette gaine des éléments d'aspect cellulaire de 20 à 25 μ de diamètre, présentant dans leur intérieur des corps chromatiques et parfois des granulations de myéline. Sur des coupes longitudinales, les espaces en question seraient constitués par des tubes parallèles à l'axe du nerf et s'étendant sur une longueur de 4 à 5 millimètres. Ce qui nous intéresse particulièrement, c'est que ces figures, qui représenteraient des tubes nerveux profondément modifiés, ne constitueraient pas, d'après Blocq et Marinesco, un état pathologique, mais existeraient dans des nerfs absolument normaux.

Lorsqu'on examine, sur une coupe transversale assez étendue, des muscles striés de l'homme, on observe par places, dans l'épaisseur du tissu conjonctif qui sépare les faisceaux de fibres, de petits îlots plus ou moins régulièrement arrondis, d'un diamètre variant de 100 μ à 200 μ environ, et constitués comme il suit. A la périphérie, une gaine de tissu conjonctif fortement colorée en rouge par le picrocarmin, se détachant nettement sur les parties avoisinantes, et présentant la structure des gaines lamelleuses des nerfs; elle est, en effet, tout à fait semblable aux gaines des petits troncs nerveux qui sont contenues dans les mêmes travées du tissu conjonctif, avec cette seule différence qu'elle est généralement d'une épaisseur un peu plus grande. Dans l'espace délimité par chacune de ces gaines, on voit un groupe de trois à sept fibres musculaires striées, d'un diamètre plus ou moins considérable, mais de beaucoup inférieur à celui des fibres qui se trouvent dans toutes les autres parties du muscle, et présentant généralement un plus grand nombre de noyaux que ces dernières. Ces petites fibres musculaires sont séparées les unes des autres par des fibrilles de tissu conjonctif et de petites cellules fusiformes. Dans certains de ces îlots, on trouve aussi entre les fibres musculaires quelques tubes ner-

veux. Dans d'autres îlots la structure est un peu plus complexe : de la face interne de la gaine se détachent des lamelles de tissu conjonctif qui viennent

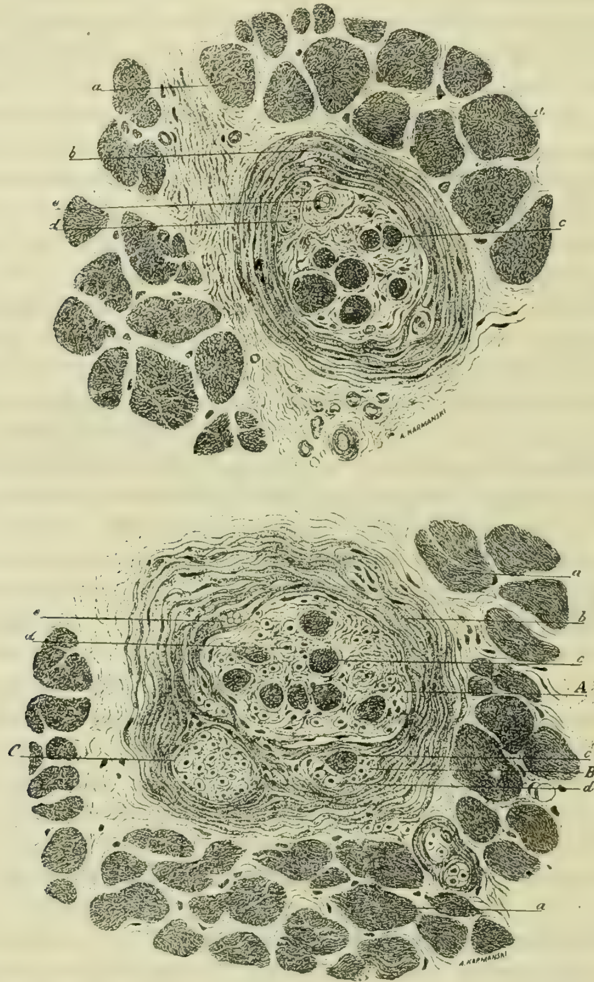


Fig. 159 et 160. — Reproduction des figures du travail de J. Babinski sur les Faisceaux neuro-musculaires (in *Arch. de méd. expérim.*, année 1889). — Ces deux figures représentent des coupes transversales des muscles de l'éminence thénar d'une femme morte à l'âge de 70 ans d'une pneumonie et qui n'avait jamais présenté de troubles moteurs. — Ces muscles ont été fixés par le liquide de Müller et les coupes, faites après inclusion dans la celluloïdine, ont été colorées par le picrocarmin.

Fig. 159. — *a, a.* Fibres musculaires qui avoisinent le faisceau neuro-musculaire; — *b.* Gaine lamelleuse de ce faisceau.

Dans la cavité délimitée par cette gaine on voit :

c, c. Les petites fibres musculaires; — *d.* Un petit tronc nerveux ; — *e.* Un vaisseau.

Fig. 160. — *a, a.* Fibres musculaires qui avoisinent le faisceau neuro-musculaire; — *b.* Gaine lamelleuse de ce faisceau. L'espace délimité par cette gaine est subdivisé par des cloisons qui se détachent de sa face interne en trois zones.

Dans les zones A et B on voit :

c, c. Des fibres musculaires; — *d, d.* Des tubes nerveux. — La zone C est occupée par un tronc nerveux. — *e.* Vaisseau.

subdiviser la cavité de la gaine ou deux ou trois zones secondaires, dont la principale est occupée par de petites fibres musculaires, tandis que dans une

des zones accessoires se trouve un tronc nerveux. Ces figures correspondent à des faisceaux musculaires, bien distincts des faisceaux voisins par la dimension des fibres et par la gaine conjonctive dont ils sont entourés.

Ces faisceaux, connus sous le nom de faisceaux neuro-musculaires, ont été décrits par Roth et par moi, et nous avons montré qu'ils existent dans les muscles striés de l'homme à l'état normal.

Eichhorst, dans un travail intitulé *Neuritis fascians*, a observé, en examinant au microscope les muscles d'un sujet qui avait été atteint de paralysie alcoolique, des figures semblables à celles que je viens de décrire. Il admet qu'elles correspondent à des nerfs en voie d'altération ; il suppose que la gaine de ces faisceaux représente le névrilemme de troncs nerveux intramusculaires et que les faisceaux musculaires voisins ont été englobés sous l'influence du travail pathologique dans l'espace délimité par la paroi conjonctive du nerf. On aurait donc, selon lui, affaire à une variété spéciale de névrite qu'il appelle *neuritis fascians*. Ce que j'ai dit plus haut montre que cette prétendue variété de névrite doit être rayée du cadre nosographique.

Lésions de la moelle. — On a publié déjà un assez grand nombre d'observations de polynévrites dans lesquelles l'examen nécroscopique a révélé, outre des lésions des nerfs, des altérations plus ou moins prononcées de la moelle.

Nous avons déjà eu l'occasion, dans l'*Introduction*, de montrer combien il est difficile d'interpréter les cas de ce genre et de déterminer les relations qui peuvent unir les deux ordres de lésions. Nous reviendrons encore sur ce sujet dans les chapitres intitulés : « Névrites ascendantes », « Névrites périphériques et tabes ».

Qu'il nous suffise pour le moment de faire connaître les principaux faits relatifs à cette question.

Un des cas les plus anciens de ce genre est celui dont on doit la connaissance à Duménil et que nous avons déjà signalé plus haut (page 694). Outre les lésions des nerfs, qui étaient congestionnés et dont le tissu conjonctif était épaissi, il existait des altérations disséminées des racines postérieures et des racines antérieures de la moelle, très discrètes dans les unes, fort intenses dans les autres; les tubes nerveux de ces dernières étaient en grande partie dégénérés. Il y avait un épaississement notable des méninges dans la région postérieure de la moelle. La substance grise de la moelle présentait, comme les racines, des lésions disséminées, très prononcées sur certaines coupes, nulles ou presque nulles sur d'autres coupes voisines des précédentes et prédominant dans les cornes postérieures; elle était sillonnée, sur beaucoup de points, de capillaires variqueux; on ne trouvait de cellules nerveuses que dans les cornes antérieures, mais en nombre moindre qu'à l'état normal; parmi les cellules conservées il y en avait beaucoup qui étaient pâles, sans noyaux apparents; quelques-unes étaient ratatinées et à peine reconnaissables. La substance blanche était moins altérée; toutefois, en certains points, au voisinage des parties grises les plus atteintes, dans les cordons postérieurs, il existait un peu de sclérose. L'état des ganglions spinaux n'a pas été indiqué.

Œrtel a mentionné l'existence de lésions des cornes antérieures de la moelle dans la paralysie diphtérique.

Dans cinq cas de paralysie diphtérique, Dejerine a constaté l'existence d'une poliomyélite antérieure.

Œttinger, Finlay, Korsakoff, Köppen, Schäffer, Erlitzky, enfin Achard et Soupault ont signalé des altérations des cellules des cornes antérieures de la moelle dans la paralysie alcoolique. Thomsen a constaté dans un cas de paralysie éthylique, outre des lésions des nerfs, une inflammation hémorragique avec sclérose du noyau du pneumogastrique. Ces lésions peuvent être très marquées et aboutir à une destruction complète d'un nombre plus ou moins considérable de cellules. D'après Schäffer, le premier caractère de l'atrophie consiste en ce que les noyaux des cellules sont dentelés; ils se subdivisent ensuite en petites granulations et disparaissent; les cellules deviennent moins aptes, ou perdent toute aptitude à fixer les matières colorantes; elles se vacuolisent, leurs prolongements disparaissent et enfin elles subissent une désagrégation définitive.

Vierordt a publié sous le titre de « Dégénération des cordons de Goll chez un alcoolique » l'histoire d'un individu atteint de tuberculose pulmonaire et présentant les signes cliniques d'une névrite alcoolique; à l'autopsie de ce sujet on trouva quelques altérations des racines postérieures de la moelle, des lésions beaucoup plus prononcées dans les cordons de Goll, tandis que les nerfs étaient normaux.

Popoff, Thiesch, Danillo, Rosenbach ont signalé dans la paralysie saturnine l'atrophie simple des cellules des cornes antérieures, leur vacuolisation et la perte de leurs prolongements. Dans un cas signalé par Oppenheim, les lésions cellulaires étaient encore beaucoup plus prononcées.

Braun, dans un mémoire succinct intitulé : *Sur un cas d'affection systématique combinée de la moelle et des nerfs périphériques*, a publié l'histoire d'un malade, potier d'étain de son état, qui avait été atteint de troubles paralytiques et d'amyotrophie. A l'autopsie on constata, outre des altérations des nerfs et des racines antérieures, des lésions des racines postérieures au niveau des renflements lombaire et cervical, une dégénération des cordons postérieurs et une atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle. Braun se déclare disposé à admettre qu'il s'agit là d'une paralysie saturnine causée par une névrite dont les lésions spinales ne seraient que la conséquence.

Dans le travail de Pal sur la névrite multiple, on trouve plusieurs observations dans lesquelles des lésions des cordons postérieurs étaient associées aux altérations des nerfs.

Dans l'observation II, qui se rapporte à un sujet alcoolique et tuberculeux, atteint de polynévrite subaiguë, on trouva à l'autopsie, outre des lésions très notables dans les nerfs, des altérations des racines postérieures, et dans la moelle, une dégénération partielle de la zone de Lissauer ainsi que des modifications peu prononcées des cordons de Goll, consistant surtout en un développement du tissu interstitiel sans altération notable des fibres nerveuses.

Dans l'observation III, se rapportant, comme la précédente, à un sujet à la fois alcoolique et tuberculeux, atteint d'une polynévrite subaiguë, on constata aussi l'existence de lésions des nerfs et des altérations des racines postérieures, ainsi qu'une sclérose des cordons de Goll.

L'observation IV du travail de Pal a trait à un sujet saturnin atteint d'une

névrite multiple subaiguë. A l'autopsie on trouva, outre des lésions des nerfs, une dégénération très intense des racines postérieures et une sclérose des cordons de Burdach dans toute la moelle cervicale et dans la partie supérieure de la moelle dorsale, des lésions moins accusées dans les cordons de Goll. Il existait de plus des altérations des faisceaux cérébelleux directs et du système pyramidal. Enfin il y avait une névrite optique.

L'auteur est porté à admettre que les lésions des cordons postérieurs, qui sont, comme il le reconnaît lui-même, analogues à celles du tabes, ne sont que consécutives à la névrite des racines postérieures.

Chez le sujet dont Gombault et Mallet ont rapporté l'histoire et dont nous nous sommes déjà occupé plus haut à propos des lésions des nerfs, il existait des altérations spinales très accusées portant sur la substance blanche et sur la substance grise et plus prononcées dans la région lombaire que dans les autres parties de la moelle. Il y avait une sclérose des cordons postérieurs occupant, dans la région lombaire, la partie la plus interne des zones radiculaires postérieures et siégeant, au-dessus de cette région, jusqu'à la partie supérieure de la moelle, dans les cordons de Goll ainsi que dans les zones radiculaires postérieures, où elle était inégalement distribuée. Au point de vue histologique, cette sclérose était constituée par un tissu translucide, pauvre en éléments cellulaires, ne paraissant avoir subi aucune rétraction. La substance grise présentait une réduction de volume considérable et il y avait une diminution dans le nombre et les dimensions des cellules des cornes antérieures. Enfin la pie-mère était épaissie et il y avait aussi un épaississement fibreux des parois vasculaires. Cette lésion, tout en étant générale, était plus marquée dans la région postérieure de la moelle.

Gombault et Mallet font remarquer que les lésions spinales sont analogues à celles du tabes et ne s'en distinguent que par des détails tels que l'irrégularité de la sclérose des zones radiculaires postérieures et l'absence de rétraction du tissu scléreux.

Comme en ce qui concerne les altérations des nerfs, les lésions de la moelle dans l'observation de Dejerine et Sottas sont à peu près identiques à celles qui viennent d'être signalées dans l'observation précédente.

Lésions du nerf optique. — L'alcoolisme, qui est un des agents les plus actifs de la névrite périphérique, donne aussi lieu à des altérations du nerf optique qui ont été spécialement étudiées par Uhthoff.

D'après cet auteur il s'agirait d'une lésion portant primitivement sur le tissu interstitiel et n'atteignant les fibres nerveuses que d'une façon secondaire. Cette névrite se localise de préférence dans la portion intraorbitaire du nerf et va en s'atténuant de la périphérie du nerf à sa partie intracrânienne. Le tissu conjonctif acquiert une grande épaisseur et subit une rétraction cicatricielle bien plus prononcée que dans l'atrophie grise. Au milieu de ce tissu, contrairement à ce qui a lieu pour l'atrophie tabétique, il reste presque toujours un nombre plus ou moins considérable de fibres nerveuses saines, ce qui explique, comme le fait remarquer Uhthoff, les caractères cliniques de l'amblyopie alcoolique. Les vaisseaux sont altérés, leurs parois épaissies et le nerf optique paraît plus vascularisé qu'à l'état normal.

Lésions périphériques consécutives aux névrites d'origine interne. — Ces

lésions sont analogues à celles qui se développent chez les animaux à la suite de la section des nerfs. Il doit exister toutefois à cet égard entre ces deux ordres de faits des différences dont il est facile du reste de saisir les causes. Dans les névrites d'origine interne, les fibres qui constituent un tronc nerveux ne sont pas toutes, comme nous l'avons déjà fait remarquer plus haut, altérées au même degré et n'ont pas été toutes atteintes au même moment par l'agent pathogène; de plus les lésions se développent parfois avec lenteur et la solution de continuité d'une fibre nerveuse ne s'accomplit que d'une façon progressive; enfin ces altérations peuvent diminuer et augmenter alternativement à plusieurs reprises. Les lésions des organes en rapport avec les nerfs altérés, dans la polynévrite, doivent donc présenter moins d'uniformité que celles qui succèdent à la section des nerfs; c'est ainsi que dans un même muscle, à côté de fibres absolument normales, on peut en trouver d'autres dont il ne reste plus que les vestiges. Nous avons vu, il est vrai,



Fig. 161. — Section transversale du muscle extenseur commun des doigts, dans un cas de névrite périphérique. — Atrophie et sclérose musculaires. Le muscle a été fixé dans le liquide de Müller, durci à l'aide de la gomme et de l'alcool; la coupe a été colorée par le picrocarmin.

1. Fibres musculaires de dimensions presque normales; elles sont en petit nombre. — 2. Fibres musculaires atrophiées; elles sont assez nombreuses. — 3. Tissu conjonctif en état d'hyperplasie. Ce tissu se colore d'une façon très prononcée par le picrocarmin. — 4. Vaisseaux.

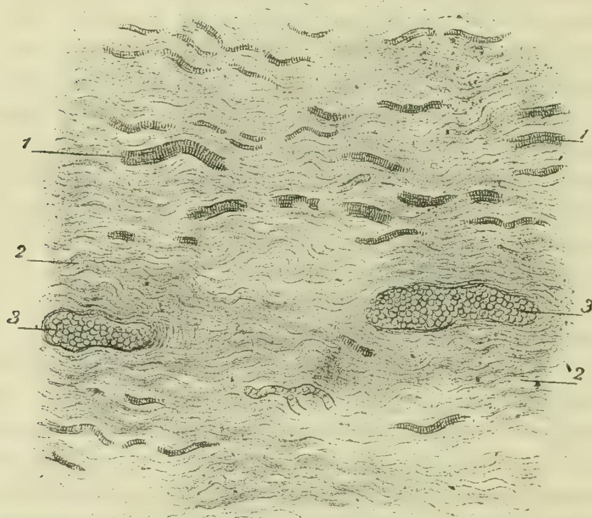


Fig. 162. — Section longitudinale du muscle extenseur commun des doigts, dans le même cas de névrite que celui auquel se rapporte la coupe représentée sur la figure 161 (même mode de fixation et même mode de coloration que sur la fig. 161). La sclérose musculaire est encore plus accusée ici que sur la fig. 161).

1. Fibres musculaires très grêles. — 2. Tissu conjonctif. — 3. Vaisseaux.

que même dans l'atrophie musculaire qui survient à la suite de la section expérimentale des nerfs, toutes les fibres ne sont pas atteintes au même degré, mais dans la polynévrite les différences peuvent être encore beaucoup plus prononcées.

On observe parfois sur un plus ou moins grand nombre de fibres des altérations, entre autres de la dégénérescence graisseuse, qui paraissent manifestement relever d'un autre processus que de l'atrophie dite simple. Il ne me paraît pas démontré que ces lésions soient sous la dépendance de la destruction des fibres nerveuses; elles sont peut-être dues à une action directe sur les muscles, des substances toxiques ou des toxines qui sont les causes de la névrite.

Je veux aussi attirer l'attention sur certaines altérations des muscles qu'on observe parfois dans les névrites d'origine interne et qui semblent plus spéciales à cette variété de névrite.

Dans les névrites expérimentales, comme on l'a vu, les lésions du tissu interstitiel semblent relativement accessoires ; les fibres musculaires sont seules profondément altérées. Or, dans les névrites dont nous nous occupons maintenant, le tissu conjonctif des muscles peut présenter des altérations très prononcées ; il prend dans certains cas un développement si considérable qu'il est presque permis de se demander si cette sclérose musculaire ne serait pas le phénomène initial, et l'atrophie des fibres musculaires la conséquence des lésions précédentes.

Cette myosite interstitielle s'observe principalement dans les névrites à évolution chronique, mais elle peut se développer aussi dans les formes aiguës.

Quelle est la cause de cette néoformation du tissu conjonctif?

Dépend-elle de la suppression de l'influx nerveux consécutif à la destruction des fibres nerveuses? Cela me paraît peu probable et je fonde cette opinion sur les résultats des études expérimentales qui montrent, comme je viens de le dire, que la section des nerfs ne donne pas lieu à des lésions aussi accusées.

Deux hypothèses peuvent être émises à ce sujet. Peut-être ces altérations du tissu fibreux, qu'une simple section d'un nerf ne semble guère pouvoir faire naître, sont-elles dues à une modification de nature irritative des tubes nerveux. Nous avons vu, en effet, que ces deux ordres de lésions des nerfs ne paraissent pas être toujours suivis des mêmes effets. On peut encore supposer que l'agent qui provoque la névrite exerce en même temps d'une façon directe, sur le muscle, son action pathogène. (Voir p. 687.)

ÉTIOLOGIE. PATHOGÉNIE

Les agents capables de provoquer des névrites périphériques sont de divers ordres; nous allons les passer en revue, ce sont :

1° **Les substances toxiques.** — L'arsenic, le mercure, le phosphore, le sulfure de carbone, l'oxyde de carbone et surtout le plomb ainsi que l'alcool déterminent des intoxications dont la polynévrite constitue une des manifestations. Les lésions des nerfs liés au saturnisme et à l'alcoolisme représentent les deux espèces de névrites les plus communes et les mieux connues.

On a constaté aussi des lésions des nerfs dans l'ergotisme.

Il se peut que la névrite périphérique soit déterminée, dans certains cas, par des auto-intoxications, d'origine intestinale.

2° **Les infections.** — La plupart des maladies infectieuses, la fièvre typhoïde, le typhus, l'érésipèle, l'infection puerpérale, le rhumatisme articulaire aigu, la variole, la grippe, etc., peuvent exercer sur les nerfs une action pathogène. A cet égard il faut mettre au premier rang la diphtérie.

Les paralysies consécutives aux maladies aiguës sur lesquelles Gubler a attiré l'attention dès 1860 et qui ont été généralement attribuées à des lésions spinales sont, pour une grande part, tributaires de la névrite périphérique, ce qui ne veut pas dire toutefois que les maladies infectieuses ne puissent donner naissance à des altérations de la moelle; il existe incontestablement des faits de ce genre.

Dans les maladies infectieuses que je viens de signaler, les altérations des nerfs sont des manifestations secondaires, accidentelles, qui apparaissent généralement dans la période de déclin ou dans la convalescence.

Mais il y a lieu d'admettre que la polynévrite constitue la détermination primitive, l'expression principale de certains états infectieux. Il en était ainsi sans doute dans les 9 cas de polynévrite qu'Eisenlohr a observés en 1886 à Hambourg sous la forme d'une petite épidémie.

Je serais aussi porté à supposer que les maladies infectieuses en question, quelques-unes d'entre elles au moins, sont capables d'occasionner des lésions des nerfs longtemps après la guérison apparente [1].

La syphilis semble pouvoir être incriminée dans certains cas; toutefois cette maladie paraît avoir des relations bien plus étroites avec le tabes qu'avec la polynévrite.

Il y a lieu de penser que la névrite périphérique d'origine syphilitique peut être caractérisée dans certains cas par des altérations spécifiques (voir p. 701 les observations de Kahler sur la névrite radiculaire primitive), que, dans d'autres cas, au contraire, elle consiste simplement en des lésions banales, *parasyphilitiques*, pour me servir de l'expression de Fournier, n'ayant pas plus que les altérations du tabes de caractères histologiques propres à la syphilis.

La lèpre mérite une mention spéciale; nous y reviendrons dans la suite.

La tuberculose est considérée aussi comme un des agents provocateurs de la polynévrite.

Il en est de même de l'impaludisme.

La névrite paraît être aussi la manifestation essentielle de cette affection qui est connue sous le nom de béribéri et qui est vraisemblablement d'origine infectieuse.

3° **Les cachexies. Les dyscrasies.** — Les cachexies de toute origine, spécialement celles qui sont liées à l'anémie pernicieuse, au cancer, les dyscrasies diverses, en particulier le diabète, figurent parmi les agents étiologiques de l'affection qui nous occupe.

4° **Surmenage. Refroidissement.** — Ce sont là des facteurs dont le rôle ne me paraît pas encore bien établi. Je ne nie pas que le surmenage et le froid,

[1] Cette remarque du reste ne s'applique pas seulement aux névrites; on peut l'étendre à certaines affections qui atteignent d'autres parties du système nerveux ou d'autres systèmes anatomiques.

en particulier le froid humide, puissent provoquer exclusivement, par leur action propre, des lésions des nerfs, mais je n'oserais l'affirmer et il est bien possible que ce ne soient là que des causes occasionnelles. Ces causes me semblent capables en tout cas d'exercer une influence défavorable sur une polynévrite déjà constituée et d'exagérer les troubles fonctionnels. Il faut remarquer aussi que dans certains cas de névrite motrice toxique, les lésions prédominent dans les nerfs correspondant aux muscles soumis à un fonctionnement excessif.

On peut admettre que parfois, plusieurs agents pathogènes concourent à faire naître une névrite périphérique, en associant leurs influences nocives.

Mais ce qu'il faut avouer, c'est que dans bien des cas de névrite il est impossible d'arriver à en déterminer la cause. Il est légitime en pareil cas d'admettre, à titre d'hypothèse, l'influence pathogène de quelque maladie infectieuse ancienne, ou bien encore de quelque intoxication indéterminée.

L'*âge* semble jouer au point de vue étiologique un rôle important ; la plupart des observations de névrites périphériques que l'on a publiées, sauf celles qui sont relatives à la diphtérie, se rapportent à des adultes ou à des vieillards. Cette immunité relative, dont les enfants paraissent jouir à cet égard, doit tenir à plusieurs causes, entre autres à ce qu'ils se trouvent, dans une certaine mesure, à l'abri des atteintes de plusieurs des agents les plus importants de la polynévrite, le plomb et l'alcool en particulier.

Nos connaissances sur le mécanisme pathogénique des névrites sont encore très imparfaites et nous ne pouvons guère à ce sujet qu'émettre des hypothèses.

Comme on vient de le voir, les agents qui provoquent les névrites, si l'on élimine le surmenage et le refroidissement, peuvent être divisés en trois groupes principaux, suivant qu'ils sont de nature toxique, infectieuse, dyscrasique ou cachectique. Passons successivement en revue ces trois ordres de facteurs et cherchons à nous expliquer leur mode d'action.

A. **Intoxications.** — On peut supposer que la substance toxique qui a été absorbée ou quelque dérivé de cette substance, transformée dans son passage à travers l'organisme, provoque au contact du système nerveux les lésions de la névrite, et cela soit en agissant directement sur les nerfs à leur périphérie, soit en modifiant d'abord les cellules nerveuses d'où les nerfs tirent leur origine et en exerçant sur ceux-ci une action indirecte (voir l'*Introduction*, p. 687).

Voici une autre hypothèse qui ne me paraît pas moins plausible : le poison exercerait son action désorganisatrice, non en imprégnant le système nerveux de sa substance ou de ses dérivés, mais en modifiant la constitution chimique du milieu intérieur et en troublant ainsi, par contre-coup, la nutrition des nerfs. Ce qui viendrait à l'appui de cette opinion, c'est ce fait que les névrites toxiques commencent parfois à se manifester alors que le poison qui paraît être la cause de l'affection a été, selon toute vraisemblance, éliminé de l'organisme.

B. **Infections.** — Les microbes des maladies infectieuses peuvent se greffer sur les nerfs, y former des colonies et provoquer ainsi des névrites périphériques. Les lésions de la névrite lépreuse reconnaissent cette origine, au moins

pour une grande part; on a trouvé en effet, dans beaucoup de cas, les bacilles pathogènes dans les névromes de la lèpre.

Mais il semble que dans la plupart des maladies infectieuses la pathogénie des névrites soit toute différente : les altérations paraissent déterminées le plus souvent non par les microbes eux-mêmes, mais par les toxines qu'ils sécrètent; le mécanisme des névrites infectieuses peut donc être assimilé généralement à celui des névrites toxiques.

On peut aussi admettre que certaines infections puissent donner naissance à des lésions des nerfs par l'un et l'autre de ces deux mécanismes pathogéniques.

C. **Dyscrasies et cachexies.** — Il est permis de considérer les névrites dyscrasiques et cachectiques comme des altérations trophiques provoquées par les modifications d'ordre chimique liées aux états constitutionnels en question.

Mais, je le répète, ce ne sont là que des vues de l'esprit très vagues, et, en réalité, le mécanisme intime de la plupart des névrites périphériques est encore tout à déterminer.

SYMPTOMATOLOGIE

TROUBLES MUSCULAIRES

Nous allons étudier dans ce chapitre les divers troubles dont peuvent être atteints les muscles striés soumis à l'influence de la volonté.

PARALYSIES

Commençons par l'étude des paralysies.

Je crois bon de rappeler d'abord les deux notions suivantes :

1° La destruction d'un nerf moteur entraîne l'abolition des mouvements volitionnels et des mouvements réflexes et par suite l'abolition de la tonicité musculaire qui est un mode d'activité de nature réflexe.

2° L'exécution d'un mouvement demande généralement pour être parfaite, outre la contraction d'un groupe musculaire qui joue dans cette action le rôle principal, le concours de plusieurs autres muscles ou groupes musculaires. Il ressort même des recherches de Winslow, de Duchenne, dont les résultats ont été confirmés par les expériences de Beaunis, que dans les mouvements volitionnels, les deux groupes de muscles dits antagonistes se contractent simultanément. C'est ainsi, par exemple, que le mouvement de flexion des doigts exige, pour être exécuté d'une façon normale, une contraction plus ou moins forte des muscles extenseurs.

Ces notions sont utiles à connaître pour bien saisir quelques-uns des caractères les plus importants des paralysies consécutives aux névrites périphériques, ou du moins de cette variété de paralysie, de beaucoup la plus commune, dans laquelle les troubles de la motilité n'atteignent pas tous les muscles d'un membre, mais seulement quelques-uns d'entre eux.

L'abolition de la tonicité dans un groupe de muscles et la prédominance d'action des muscles antagonistes qui en résulte sont les causes des attitudes

anormales que peuvent prendre les parties du corps qui sont le siège du mal. Il s'agit, par exemple, d'une paralysie des interosseux de la main, qui, comme on le sait, fléchissent les premières phalanges et étendent les deux dernières et dont les antagonistes sont, pour le mouvement de flexion, les extenseurs des doigts et, pour le mouvement d'extension, les fléchisseurs des doigts. La conséquence de l'abolition de la tonicité des interosseux sera qu'à l'état de repos les premières phalanges seront étendues sur les métacarpiens et les deux dernières phalanges fortement fléchies.

Ce que nous avons dit de la synergie de divers muscles dans les mouvements volontaires explique pourquoi, par exemple, les interosseux ne peuvent étendre les deux dernières phalanges, si les extenseurs sont paralysés; ce mouvement, en effet, ne peut être convenablement exécuté que si les premières phalanges ont été elles-mêmes étendues au préalable.

La synergie des muscles antagonistes fait comprendre que la paralysie d'un groupe musculaire amène des troubles de la motilité dans le groupe des muscles antagonistes alors même que ceux-ci ne présentent aucune altération organique. Les mouvements exécutés par ces muscles manqueront d'énergie et de précision. Supposons, par exemple, que les muscles de la région postérieure de l'avant-bras soient paralysés par suite de lésions des nerfs qui s'y rendent et que les fléchisseurs soient intacts. Le malade sera dans l'impossibilité de serrer le poing avec force, car cet acte ne peut être bien exécuté par les fléchisseurs que lorsque la main a été préalablement étendue par les extenseurs; il sera aussi incapable d'accomplir avec précision et adresse les divers mouvements que les fléchisseurs sont chargés d'exécuter; ces mouvements auront une certaine brusquerie et seront quelque peu incoordonnés. Une autre conséquence singulière de cette synergie des muscles antagonistes dans les mouvements volontaires, c'est que parfois, lorsqu'un groupe de muscles est paralysé, l'effort du malade pour mettre ces muscles en action se traduit par un mouvement en sens inverse.

Dans un autre chapitre je ferai connaître les réactions électriques des muscles paralysés. Je veux seulement faire remarquer dès maintenant que la paralysie et les modifications des réactions électro-musculaires constituant ce qu'on appelle la réaction de dégénérescence sont deux phénomènes qui, quoique ayant certaines connexions, ne sont pas intimement liés l'un à l'autre Dans certains cas les muscles, tout en étant paralysés, peuvent ne pas présenter la réaction de dégénérescence, et d'autre part Duchenne (de Boulogne) a fait observer que la contractilité faradique d'un muscle peut être abolie alors que ce muscle est susceptible d'exécuter des mouvements sous l'influence d'un effort de volonté. Ces observations ont été confirmées par les recherches d'Erb, de Bernhardt, de Remak et d'autres encore.

Les paralysies névritiques peuvent présenter, au point de vue de leur localisation, plusieurs variétés.

Je ne sais s'il existe un seul muscle qui soit à l'abri des atteintes de l'affection dont nous nous occupons. On pourrait donc se contenter de dire que tous les muscles peuvent être frappés de paralysie dans les névrites périphériques et que les troubles fonctionnels qui en sont la conséquence varient suivant les divers modes de localisation des lésions. Mais on ne donnerait de cette façon

qu'une idée fort imparfaite de l'aspect clinique des phénomènes de paralysie. En effet, s'il n'y a peut-être pas un muscle qui jouisse relativement à la névrite périphérique d'une véritable immunité, il n'en est pas moins vrai que tous les muscles ou plutôt tous les nerfs moteurs ne sont pas également exposés à être altérés. Certains muscles y sont prédisposés, d'autres y semblent réfractaires. Cette prédisposition et cette résistance sont des qualités relatives ou absolues, suivant qu'on établit à cet égard un parallèle entre tel ou tel nerf.

Elles sont relatives à la cause qui provoque la névrite, si, par exemple, on compare les nerfs des membres inférieurs à ceux des membres supérieurs ; c'est ainsi que les premiers sont atteints de préférence dans l'alcoolisme et les derniers dans le saturnisme.

On peut dire, d'autre part, d'une façon absolue, que certains nerfs sont plus rarement lésés que d'autres, quelle que soit la cause de la névrite, que, par exemple, les nerfs rachidiens sont plus prédisposés que les nerfs bulbaires à être altérés et que, parmi les nerfs du membre inférieur, ceux qui innervent le triceps sural sont moins souvent atteints que ceux qui sont destinés aux muscles péroniers ou aux extenseurs des orteils.

Le mode de localisation des lésions n'est donc pas abandonné au hasard, mais semble soumis à certaines règles. Il contribue ainsi à donner aux paralysies des caractères cliniques qui permettent parfois de reconnaître à première vue qu'un malade est atteint de névrite et de soupçonner la cause qui a provoqué la lésion des nerfs.

Nous passerons successivement en revue les diverses régions du corps et nous ferons connaître les principaux types de paralysies qu'on peut observer.

Auparavant, je dois encore faire remarquer que, quelle que soit la région qui est le siège de la névrite, les troubles moteurs affectent généralement les deux côtés du corps. La *symétrie* des phénomènes de paralysie est la règle, mais elle n'est toutefois ni constante ni absolue.

Membres inférieurs. — Les muscles de l'extrémité du membre inférieur sont d'habitude plus fortement atteints que ceux de la racine; c'est ainsi que généralement la paralysie des muscles du pied et de la jambe est plus marquée que celle des muscles de la cuisse, et que les mouvements de la cuisse sur le bassin sont ordinairement moins affaiblis que ceux de la jambe sur la cuisse.

Les troubles fonctionnels et les attitudes anormales qui résultent de la paralysie des muscles des membres inférieurs varient suivant l'intensité et la localisation de cette paralysie.

Considérons d'abord le type le plus commun de cette paralysie dans lequel les troubles de la motilité prédominent dans l'extenseur commun des orteils, dans l'extenseur propre du gros orteil, dans les péroniers, ainsi que dans les muscles du pied; c'est là le mode de localisation habituel de la névrite alcoolique. En pareil cas, voici ce qu'on observe. Dans la position horizontale, le pied se trouve en extension et forme avec la jambe, au lieu d'un angle droit, comme à l'état normal, un angle obtus; son bord externe est abaissé; les phalanges des orteils sont fléchies les unes sur les autres et sur le métatarse. Le malade est dans l'impossibilité de mouvoir les orteils; il ne peut relever le bord externe du pied et le mouvement de flexion du pied sur la jambe est extrêmement limité, le mouvement d'extension est au contraire

conservé. Si l'on saisit la jambe et qu'on la secoue, on constate que le pied est ballant et qu'il oscille comme un corps inerte autour d'un axe passant transversalement de dehors en dedans par l'articulation tibio-tarsienne, ainsi qu'autour de l'axe qui traverse longitudinalement le pied du talon à la pointe. La marche présente un aspect tout à fait caractéristique qui permet de reconnaître à première vue la localisation de la paralysie : le malade, incapable de fléchir le pied, est obligé, pour ne pas heurter la pointe contre le sol, d'exécuter à chaque pas un mouvement de flexion de la cuisse sur le bassin bien plus ample que de coutume; ce soulèvement exagéré de la cuisse, associé à l'abaissement de la pointe, donne aux malades une allure qui n'est pas sans analogie avec celle des chevaux qu'on fait trotter dans le sable; ce mode de déambulation est connu sous la dénomination de *steppage* que Charcot lui a donnée. Quand la jambe est soulevée au-dessus du sol, on remarque outre la chute du pied l'abaissement de son bord externe et lorsque le malade pose le pied à terre, c'est la pointe et le bord externe, qu'il applique d'abord sur le sol.

Dans des cas plus rares, c'est dans les muscles de la région postérieure de la jambe, particulièrement dans le triceps sural que la paralysie est le plus accusée. L'attitude du membre inférieur est alors toute différente. Au lieu d'être tombant, le pied est relevé; le mouvement de flexion du pied sur la jambe est conservé, tandis que le mouvement d'extension est affaibli ou aboli. Dans la marche, la flexion du pied est encore plus prononcée qu'à l'état de repos et le malade, au moment d'appliquer le pied à terre, pose d'abord le talon sur le sol; il ressemble à cet égard au tabétique dont la démarche toutefois se distingue, comme nous le verrons plus loin, de celle que nous venons de signaler. Ce mode de déambulation est bien moins commun que le steppage et il ne me paraît pas avoir été nettement décrit; j'en ai observé récemment un exemple frappant chez un malade atteint manifestement de névrite périphérique. Dans ce cas, il est vrai, la paralysie des muscles de la région postérieure était associée à celle des péroniers; la pointe du pied était redressée et le bord externe se trouvait abaissé.

La paralysie des péroniers, au lieu de s'associer à celle des extenseurs ou des fléchisseurs, peut exister à l'état d'isolement; il est facile, d'après ce que nous avons dit, de se rendre compte des troubles qui correspondront à ce mode de localisation des troubles de la motilité; le malade marche sur le bord externe de son pied, ou plutôt c'est sur cette région que repose surtout le poids du corps.

Le jambier antérieur, qui est souvent respecté, quand la paralysie atteint les extenseurs des orteils et les péroniers, peut être paralysé en même temps que le triceps sural, tandis que les muscles précédents conservent leur état normal; ce mode de localisation est, à la vérité, exceptionnel.

Si la paralysie des fléchisseurs coïncide avec celle des extenseurs des orteils, ce sont les troubles que provoque la paralysie de ces derniers muscles qui sont surtout apparents; le pied est tombant et le malade marche en steppant.

Si à la paralysie des muscles du pied et de la jambe vient se joindre un affaiblissement plus ou moins prononcé des muscles de la cuisse et du bassin, la marche peut devenir, comme il est facile de le comprendre, très difficile,

ou impossible. Je dois noter que dans la névrite alcoolique, le triceps crural est souvent paralysé en même temps que les muscles de la jambe, qu'il peut même être le seul muscle paralysé.

On peut concevoir, outre les types que nous avons indiqués, d'autres formes dans lesquelles les modes de localisation de la paralysie se distinguent de ceux que nous avons fait connaître.

Il faut aussi remarquer que les troubles paralytiques peuvent être plus ou moins intenses, et entre le simple affaiblissement à peine perceptible et la paralysie absolue il existe toute une série d'états intermédiaires.

Membres supérieurs. — La paralysie envahit plus volontiers l'extrémité que la racine des membres supérieurs; elle est comparable à cet égard à la paralysie des membres inférieurs. Les muscles de l'avant-bras et de la main sont plus fréquemment atteints ou le sont d'une façon plus accusée que ceux du bras et de l'épaule.

On peut, avec plusieurs auteurs, entre autres Remak et Mme Dejerine-Klumpke, distinguer trois types principaux au point de vue de la localisation des troubles paralytiques : le type antibrachial, le type Aran-Duchenne et le type brachial, qui peuvent naturellement s'associer les uns aux autres. Étudions-les successivement[1].

1° *Type antibrachial.* — C'est la forme la plus commune. Les muscles de l'avant-bras, prédisposés à la paralysie par névrite sont : l'extenseur commun des doigts, l'extenseur propre du petit doigt et de l'index, les extenseurs du pouce, les radiaux, le cubital postérieur. Voici l'aspect sous lequel cette forme de paralysie se présente quand elle est dans tout son développement.

Lorsque l'avant-bras est soulevé, la main est en demi-pronation; elle est tombante et forme avec l'avant-bras un angle droit; cette attitude de la main, qui est due à la paralysie des extenseurs des doigts et surtout à celle des radiaux, est tout à fait analogue à la chute du pied dont il a été question plus haut. De plus, la main est en adduction. Cette disposition se remarque principalement quand l'avant-bras repose sur un plan horizontal; elle est causée par la paralysie du premier radial externe, paralysie qui prédomine d'habitude sur celle du cubital postérieur. Si l'on saisit l'avant-bras et qu'on lui imprime des secousses, la main que le malade est incapable de fixer est portée alternativement en flexion, en extension, en abduction, en adduction, et oscille ainsi, passivement, dans tous les sens. Le malade se trouve dans l'impossibilité d'étendre la main sur l'avant-bras et les premières phalanges sur les métacarpiens. Il peut, au contraire, étendre les phalangines sur les phalanges et les phalangettes sur les phalangines, à condition que les phalanges soient mécaniquement maintenues en extension. Cette particularité s'explique facilement si l'on se rappelle le rôle respectif des extenseurs des doigts et des interosseux; ces derniers ont pour mission d'étendre les deux dernières phalanges, et le concours que leur prêtent les extenseurs des doigts dans ce mouvement consiste surtout à étendre préalablement les premières phalanges et à les placer ainsi dans une attitude qui favorise l'action des interosseux. Les phalanges du pouce ne peuvent être étendues. Les mouvements d'abduction et

[1] La description de ces types s'applique principalement à la névrite saturnine.

d'adduction de la main sont abolis. La flexion des doigts s'opère avec difficulté malgré l'intégrité des fléchisseurs, ce qui se conçoit aisément; en effet, comme nous l'avons fait observer précédemment, à l'état normal l'exécution parfaite d'un mouvement exige la synergie des muscles antagonistes (voir p. 712). Si les mouvements élémentaires de flexion des doigts et du poignet sont déjà quelque peu entravés, à plus forte raison le malade est-il embarrassé pour accomplir des actes complexes, dans lesquels les fléchisseurs, tout en jouant le rôle le plus important, ne sont pas les seuls muscles qui aient à intervenir. Soit, par exemple, l'acte de badigeonner un mur avec un pinceau; le mouvement essentiel consiste dans la flexion des doigts sur la main, flexion indispensable pour maintenir l'outil, mais, cela fait, le peintre exécute des mouvements alternatifs de flexion et d'extension du poignet. Or, dans le cas pathologique que nous avons en vue, le mouvement d'extension étant aboli, il est nécessaire que le malade emploie un artifice pour accomplir sa besogne; il peut arriver à son but, qui est de promener le pinceau sur le mur, en soulevant et abaissant successivement le bras, mais il travaille ainsi moins habilement et se fatigue bien plus vite qu'à l'état normal.

Le plus souvent, la paralysie n'envahit pas simultanément ces divers muscles. Ordinairement, elle atteint d'abord l'extenseur commun des doigts; elle est alors caractérisée cliniquement par la chute de la phalange du médius et de celle de l'annulaire que le malade ne peut étendre; l'extension du petit doigt et celle de l'index peuvent au contraire s'accomplir grâce à l'intégrité des extenseurs propres de ces doigts; il résulte de cette disposition une attitude spéciale des doigts qu'on a exprimée d'une façon pittoresque en disant que le malade *fait les cornes.*

Plus tard, les extenseurs propres du petit doigt et de l'index sont atteints à leur tour; le malade se trouve alors dans l'impossibilité d'étendre les phalanges des quatre doigts. La paralysie envahit ensuite successivement les extenseurs du pouce, les radiaux et le cubital postérieur. Telle est du moins l'évolution habituelle de la paralysie.

2° *Type Aran-Duchenne.* — La main, lorsque la paralysie de ses muscles est totale, se présente sous l'aspect suivant :

Elle est diminuée de largeur et la concavité de sa paume est plus marquée; le premier métacarpien est porté en arrière et se trouve sur le même plan que le second; les phalanges sont étendues sur la main, tandis que les phalangines sont en flexion sur les phalanges, et les phalangettes sont fléchies sur les phalangines. L'atrophie des muscles, dont nous donnerons plus loin la description, contribue à imprimer à la main une déformation analogue à celle qu'on observe dans l'atrophie musculaire progressive myélopathique et qui a valu à la forme de paralysie que nous étudions la dénomination de type Aran-Duchenne. Les mouvements de la main sont très affaiblis ou abolis. Le malade est dans l'impossibilité de porter le pouce en adduction ou en opposition; les mouvements de flexion des premières phalanges et d'extension des deux dernières ne peuvent être exécutés ou ne le sont que d'une façon très imparfaite; il en est de même de l'abduction et de l'adduction des doigts. La flexion de la deuxième phalange du pouce est possible, grâce à l'intégrité du fléchisseur propre du pouce; il en est de même de la flexion des phalanges

et des phalangettes ainsi que de l'extension des phalanges à cause de l'intégrité des fléchisseurs et des extenseurs des doigts; l'abduction du pouce, qui est en partie sous la dépendance du long abducteur, peut être exécutée dans une certaine mesure.

Les muscles ne sont pas toujours paralysés en totalité et on peut facilement concevoir plusieurs variétés de paralysie de la main, eu égard à l'étendue et à la localisation de cette paralysie.

Le court abducteur du pouce et le premier interosseux dorsal semblent être des muscles prédisposés.

Le type Aran-Duchenne peut exister à l'état d'isolement, mais il s'associe assez souvent au type antibrachial. En pareil cas, les troubles fonctionnels correspondant à chacune des deux formes se trouvent naturellement réunis.

Le type Aran-Duchenne, plus rare que le précédent, s'observe au contraire plus souvent que le suivant.

3° *Type brachial.* — Dans ce type les muscles paralysés sont : le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur et le long supinateur (groupe Duchenne-Erb). De plus le muscle sus-épineux et le muscle sous-épineux et parfois aussi la portion adductrice du grand pectoral ainsi que le court supinateur sont intéressés. La paralysie de ces muscles jointe à l'intégrité habituelle du triceps et du sous-scapulaire provoquent les attitudes anormales et les troubles fonctionnels suivants. Le bras est appliqué contre le tronc, en rotation en dedans, et l'avant-bras est en demi-pronation. Le malade est incapable de porter le bras en abduction ou en rotation en dehors; l'adduction elle-même est souvent très difficile ou impossible; la flexion de l'avant-bras sur le bras ne peut être exécutée, tandis que son extension peut s'accomplir au contraire avec assez de facilité. La paralysie, au lieu d'être étendue à tous les muscles que nous avons énumérés, peut rester limitée pendant quelque temps à un ou à plusieurs d'entre eux. On a signalé une paralysie localisée exclusivement soit dans le muscle deltoïde, soit dans le long supinateur. En cas de paralysie du long supinateur, quand, après avoir fait fléchir l'avant-bras sur le bras et recommandé au malade de maintenir le membre dans cette attitude, on y exerce des tractions en sens inverse pour étendre l'avant-bras, le muscle en question ne forme pas, comme à l'état normal, la saillie qui marque son état de contraction (corde du supinateur).

Les troubles paralytiques d'origine névritique peuvent donc se localiser primitivement dans les muscles dont il vient d'être question, mais le plus souvent la paralysie n'intéresse ceux-ci qu'après avoir atteint préalablement les muscles de l'avant-bras.

Muscles du tronc. — La paralysie des muscles du tronc n'a jamais été signalée, que je sache, à l'état d'isolement. On ne l'observe guère que lorsque les membres inférieurs sont atteints et souvent en pareil cas les membres supérieurs sont eux-mêmes intéressés. L'affaiblissement des muscles du tronc augmente les difficultés de la station et de la déambulation et peut rendre l'exécution de ces actes tout à fait impossible. Quand cette paralysie est prononcée, le malade est condamné à rester dans la position horizontale; il ne peut se mettre sur son séant ni imprimer aucun mouvement à sa colonne vertébrale.

Je ne parle pas des troubles de la miction, de la défécation et de la respiration que la paralysie des muscles de l'abdomen et du thorax peut provoquer. Il en sera question plus loin.

Muscles du cou. — Dans la très grande majorité des cas les divers mouvements du cou conservent leur intégrité. Je ne connais pas de fait dans lequel la paralysie ait été exclusivement limitée aux muscles de cette région, et même dans les formes généralisées que nous étudierons plus loin, il est très rare que les mouvements du cou soient sensiblement affaiblis.

Cette immunité est peut-être imputable en partie à ce que les deux muscles les plus importants, le sterno-mastoïdien et le trapèze, sont innervés à la fois par des branches rachidiennes et par des branches bulbaires.

Elle n'est pourtant pas absolue et on a noté dans certaines observations, spécialement dans la névrite diphtérique, une parésie et même une paralysie des muscles en question; la tête s'incline alors sur la poitrine et s'en va roulant sous la moindre impulsion.

Muscles de la face. — La paralysie faciale simple ou double a été signalée dans plusieurs observations, mais il faut reconnaître qu'elle n'est pas très commune. Je mentionnerai spécialement les cas publiés par Pierson et par Bruzelius dans lesquels l'existence d'une paralysie faciale double a été notée. Dans la névrite diphtérique la paralysie des lèvres et des joues n'est pas très rare.

Les paralysies des *muscles oculaires* seront décrites dans un chapitre spécial (voir p. 740). Je m'occuperai de la paralysie des *muscles de la langue* et du *voile du palais* dans le paragraphe consacré à l'étude des troubles de l'appareil digestif (voir p. 751). Enfin c'est dans le chapitre relatif à l'appareil respiratoire que je ferai une description des paralysies des *muscles du larynx*, du *diaphragme*, des *interosseux* et des *muscles accessoires de la respiration* (voir p. 749).

MODIFICATIONS DE L'EXCITABILITÉ ÉLECTRIQUE DES NERFS MOTEURS ET DES MUSCLES[1].

Augmentation de l'excitabilité électrique. — On l'a observée dans quelques cas de névrite périphérique, dans la paralysie faciale, dans la paralysie

(1) Comme il n'y a pas dans ce volume d'article consacré spécialement à l'étude des réactions électriques des muscles à l'état normal et à l'état pathologique, je crois devoir traiter ici ce sujet d'une manière générale. Ce paragraphe ne s'applique donc pas exclusivement à l'histoire de la névrite périphérique.

J'indiquerai d'abord brièvement les appareils dont on se sert aujourd'hui pour explorer la contractilité électrique des muscles, la manière dont cette exploration doit être pratiquée, et je rappellerai les réactions que provoque dans les muscles normaux le passage de courants électriques à travers les muscles eux-mêmes ou à travers les nerfs moteurs.

On se borne généralement à faire usage d'une part de machines voltaïques (batteries de piles) et d'autre part de machines volta-faradiques (appareils à chariot). Quand on explore la contractilité musculaire avec les courants voltaïques, on doit employer la méthode dite *unipolaire*, qui consiste à appliquer sur la région correspondant au muscle ou au nerf qu'on se propose d'exciter une seule électrode, tantôt l'une, tantôt l'autre, et jamais les deux à la fois. Il y a en effet, comme on le verra, grand intérêt à connaître l'action propre de chacun des deux pôles.

L'électrode appliquée sur le muscle ou le nerf qu'on examine est appelée *électrode différente*, l'autre est dénommée *électrode indifférente*; celle-ci doit avoir une grande surface ; on

radiale; elle apparaît ordinairement peu de temps après le début de l'affection et ne dure pas longtemps.

la place généralement sur la région sternale; celle-là, au contraire, devra être petite et présenter des dimensions et une forme permettant d'atteindre les troncs nerveux.

Il est essentiel que la machine soit munie d'un collecteur facilitant l'introduction dans le circuit des éléments de la pile un à un, d'un commutateur et d'un interrupteur, permettant, le premier de renverser le sens du courant, le second de rompre et d'établir successivement le courant, le tout sans déplacer les électrodes.

A l'appareil électrique doit être annexé un ampèremètre gradué en milliampères qui fera connaître l'intensité du courant passant à travers le corps; il est bon que cet ampèremètre soit aussi apériodique que possible. Il serait aussi à désirer que l'on prît l'habitude dans les explorations cliniques de se servir d'un voltmètre disposé de façon à indiquer la différence de potentiel qui existe entre les points où sont appliquées les électrodes.

Pour abréger et rendre plus claire la description des réactions électro-voltaïques des muscles, on a l'habitude de faire usage d'une notation spéciale des plus simples composée de signes élémentaires, dont les divers modes de groupement ont un sens qu'il est facilede saisir

Voici les signes employés en Allemagne :

Ka	signifie	Kathode	ou	Pôle négatif.
An	—	Anode	—	Pôle positif.
S	—	Schliessung	—	Fermeture } (du courant).
O	—	Oeffnung	—	Ouverture } (du courant).
Z	—	Zuckung	—	Secousse ou contraction musculaire.
Te	—	Tetanos	—	Contraction tétanique.

Ces signes ne sont autre chose que les initiales des mots qu'ils expriment.

Quand on écrit en français, il est logique de faire usage des signes suivants:

Au lieu de	Ka	on écrira	N (négatif)
—	An	—	P (positif)
—	S	—	F (fermeture)
—	Z	—	C (contraction)

Quant aux signes O et Te, il n'y a pas lieu de les remplacer puisque ce sont, en français comme en allemand, les initiales des mots auxquels ils correspondent.

Est-il enfin besoin de rappeler que le signe $>$ signifie plus grand que.

—	$<$	—	plus petit que.
—	$=$	—	égal.
—	$\geqq$	—	égal ou plus grand que.
--	$\leqq$	—	égal ou plus petit que.
—	$\gtreqless$	—	plus grand, égal, ou plus petit que.

Voici quelques exemples des modes de groupement de ces signes :

Ka S Z (en allemand) ou N F C (en français) signifie : contraction musculaire obtenue à la fermeture du courant avec le pôle négatif. N F C $>$ P F C, ou tout simplement N F $>$ P F (formule française) signifie qu'avec un courant de même intensité la contraction obtenue à la fermeture est plus forte quand on applique le pôle négatif sur le muscle qu'on explore que lorsqu'on y place le pôle positif.

On trouve fréquemment noté dans les comptes rendus d'expériences le nombre des éléments de pile employés. Le plus souvent cette indication ne sert absolument à rien, car, tout dépend du type des éléments, de leur état d'usure et de leurs dimensions ; ce n'est que dans le cas de plusieurs expériences faites consécutivement avec le même appareil que ce renseignement peut, jusqu'à un certain point, servir de terme de comparaison.

Ce qu'il faut spécifier dans ces comptes rendus c'est l'intensité des courants employés exprimée en milliampères. Il serait utile aussi, comme nous l'avons déjà fait remarquer, de noter en même temps la différence de potentiel en volts entre le point d'entrée et le point de sortie du courant.

Dans les machines volta-faradiques le courant est dirigé alternativement dans un sens et dans l'autre, suivant qu'il est engendré par la rupture ou par la fermeture du courant inducteur. Ce qu'on appelle ici sens du courant c'est le sens du courant composant le plus intense des deux, c'est-à-dire de celui qui correspond à la rupture du courant inducteur.

Les machines volta-faradiques à chariot doivent être munies d'un dispositif permettant de régler le nombre des interruptions du courant inducteur.

Il me reste à donner quelques indications sur l'excitabilité des nerfs et des muscles à l'état normal.

Excitabilité des nerfs. — *Courants volta-faradiques.* Quand les interruptions sont peu

Diminution de l'excitabilité électrique. — Ce phénomène, de même que le précédent, est plus facile à observer dans les paralysies unilatérales que dans les affections bilatérales, parce qu'il existe du côté normal un terme de comparaison.

La diminution simple de l'excitabilité voltaïque est caractérisée par un affaiblissement de cette excitabilité sans modification qualitative.

Réaction de dégénérescence (DR). — On comprend sous cette dénomination, créée par Erb, tout un ensemble de variations quantitatives et qualitatives de l'excitabilité des muscles et des nerfs moteurs, d'une grande importance au point de vue du diagnostic et du pronostic des paralysies. Les caractères de

fréquentes, le muscle répond à chacune d'elles par une contraction indépendante ; lorsqu'elles se succèdent rapidement, de 20 à 30 fois par seconde au moins, le muscle se tétanise.

Le pôle négatif provoque une contraction plus énergique que le pôle positif.

Courants voltaïques. Quand le courant est faible, le muscle ne se contracte que lorsque le nerf est excité avec le pôle négatif et à la fermeture du courant. On n'obtient donc dans ces conditions que NFC. Lorsque le courant est d'une force moyenne, la NFC devient plus forte, ce qu'on peut exprimer par la formule NF'C, C' désignant une contraction plus forte que C. De plus on obtient PFC et POC ; tantôt PFC apparaît avant POC, tantôt c'est le contraire ; cela dépend du nerf qu'on examine. C'est ainsi que chez l'homme, sur le facial et le cubital, PFC précède POC, tandis que sur le radial PFC se manifeste après POC (Erb).

Ainsi on a donc :

NFC notablement $>$ PFC.

PFC $\geqq$ POC.

POC $>$ NOC.

Les secousses musculaires obtenues par l'excitation voltaïque des nerfs sont très rapides. Quand le courant est intense, la fermeture, au lieu d'être suivie d'une simple secousse musculaire, donne lieu à une contraction tétanique du muscle qui persiste plus ou moins longtemps. On obtient donc NFTe. PFC et surtout POC augmentent de force, et même dans les nerfs où PFC précède POC, POC devient $>$ PFC quand le courant est intense. Enfin on voit apparaître NOC, dont il est souvent difficile d'apprécier la valeur à cause de NFTe qui persiste pendant que le courant est fermé.

Excitabilité des muscles. — Il est impossible de dissocier complètement à l'état normal, chez l'homme, l'excitabilité électrique des muscles de celle des nerfs. En effet, quand on électrise les muscles, on excite en même temps que les fibres musculaires les nerfs intramusculaires. On peut, il est vrai, éviter d'appliquer les électrodes sur les points d'entrée des nerfs, notamment dans certains muscles longs tels que le biceps brachial, les muscles antérieurs de la jambe, le deltoïde, le vaste interne, les pectoraux, etc. (Erb), mais on ne soustrait ainsi les nerfs qu'en partie et non d'une façon complète à l'action des courants. Les réactions que nous allons indiquer dans ce paragraphe ne sont donc pas exclusivement le produit de l'excitation directe du muscle ; elles représentent un mélange en proportion variable de ce produit avec celui qui est fourni par l'excitation des fibres nerveuses.

Courants volta-faradiques. Les réactions sont analogues à celles qui sont consécutives à l'excitation des nerfs. Mais les secousses sont un peu moins brusques.

Courants voltaïques. Comme avec les courants précédents, les secousses sont moins brusques quand on électrise le muscle que lorsqu'on excite le nerf. De plus les réactions ne sont pas identiques de part et d'autre. La NFC est généralement un peu plus grande que la PFC, mais cette inégalité est bien moins marquée que pour les nerfs (NFC légèrement $>$PFC). Toutefois, certains muscles, ceux de la face par exemple, présentent une NFC notablement $>$ la PFC. Par contre, dans quelques muscles, PFC peut être un peu $>$ NFC.

Beaucoup de muscles ne réagissent pas à l'ouverture alors même qu'on emploie des courants assez intenses. Sur certains muscles on obtient pourtant une POC même avec des courants moyens ; on constate ce fait, par exemple, sur les muscles de la face, sur la portion cervicale du trapèze, néanmoins POC $<$ PFC.

Il y a donc, au point de vue des rapports d'intensité entre la NFC et la PFC, ainsi qu'à celui de la POC, des différences entre les muscles, différences qui tiennent sans doute, au moins en partie, à ce que les fibres nerveuses intramusculaires ne sont pas également exposées dans les divers muscles à l'action des courants électriques.

Quant à la NOC, on ne la constate qu'exceptionnellement, et quand elle existe elle est généralement très faible (POC $>$ NOC).

la DR ont été établis par les travaux successifs de Duchenne, de Remak, de Baierlacher, d'Erb et d'autres encore.

C'est dans les paralysies expérimentales et dans les paralysies traumatiques consécutives à la solution de continuité d'un nerf que les caractères de la DR sont le plus marqués. On peut les constater encore avec la plus grande netteté dans la paralysie faciale périphérique, et c'est même dans cette affection qu'a été noté pour la première fois un des signes de la DR, je veux parler du contraste entre l'abolition de la contractilité faradique et la conservation ou l'exaltation de la contractilité voltaïque.

Voici les phénomènes qui caractérisent la DR à l'état de complet développement :

1° Le tronc du nerf n'est plus excitable ni par les courants faradiques ni par les courants voltaïques.

2° *a.* La contractilité faradique des muscles est abolie. Toutefois, d'après Dubois et Remak, les muscles présentant une DR très caractérisée réagissent encore par une secousse lente sous l'influence d'excitations isolées et suffisamment énergiques d'un appareil d'induction.

b. La contractilité voltaïque est au contraire conservée et même exaltée; c'est ainsi que du côté paralysé la contraction minima est obtenue avec un courant d'une intensité insuffisante pour faire contracter les muscles du côté sain.

c. La secousse musculaire, au lieu d'être très rapide, comme à l'état normal, est, dans les muscles paralysés, lente, paresseuse, et se transforme avec un courant relativement faible en une contraction tétanique qui persiste tant que le courant passe. Cette lenteur de la secousse constitue peut-être le caractère le plus important de la DR.

On peut mettre en évidence ces diverses particularités, dans la paralysie faciale, en appliquant une électrode à la partie médiane du menton.

d. Tandis que du côté sain on a $NFC > PFC$, du côté paralysé on a $PFC \geqq NFC$; de plus, au lieu de $POC > NOC$, on a $NOC \geqq POC$. C'est là ce qu'on appelle l'inversion de la formule normale.

Tels sont les caractères principaux de la DR type, à sa période d'état.

A la suite d'une solution de continuité d'un nerf, voici ce que l'on constate au début.

Le nerf présente d'abord une exagération de l'excitabilité électrique, qui n'est pas constante du reste, qui ne dure que très peu de temps, et à laquelle succède une diminution progressive et simultanée de l'excitabilité faradique et de l'excitabilité voltaïque, diminution dont les premiers indices se manifestent dans la partie du nerf située près de l'endroit où siège la lésion qui a causé la paralysie. L'excitabilité a complètement disparu vers la fin de la première semaine ou dans le courant de la deuxième (Erb).

Il est à remarquer que, contrairement au muscle, le nerf en voie de dégénérescence se comporte de la même façon sous l'influence des courants induits et des courants voltaïques; il n'y a pas là de modification de la formule normale.

Quant aux muscles, on constate d'abord un affaiblissement graduel de l'excitabilité faradique et de l'excitabilité voltaïque; ce n'est, d'après Erb, que « dans le cours ou vers la fin de la deuxième semaine que cet affaiblissement

fait place à une élévation de l'excitabilité galvanique, qui peut ensuite atteindre, durant les semaines suivantes, un degré très élevé et se lier à des modifications qualitatives tant de la formule que du mode de contraction ». (Erb, *Traité d'électrothérapie*, traduit par Rueff.) Dans certains cas, dans la paralysie faciale par exemple, les caractères de la DR type peuvent se constituer dans un laps de temps plus restreint. Dans des expériences que j'ai faites sur des lapins, j'ai observé dès le 3ᵉ ou 4ᵉ jour, après la section du facial, tous les caractères de la DR, en particulier l'exaltation de la contractilité voltaïque des muscles; ce dernier phénomène est des plus nets et on peut le mettre en évidence soit en appliquant l'électrode différente à la partie médiane de la lèvre inférieure, soit encore en la plaçant sur la lèvre supérieure du côté normal; on constate alors qu'avec un courant d'une très faible intensité (parfois un demi-milliampère) la lèvre du côté paralysé se contracte, tandis que du côté sain la lèvre reste immobile. (Je ferai remarquer à ce sujet que les muscles de la face se comportent en pathologie, à divers égards, autrement que les muscles des membres.)

Les caractères de la DR type persistent sans changement pendant une durée plus ou moins longue, deux, trois, cinq semaines, parfois même plus longtemps encore, puis ils se modifient, mais d'une façon différente suivant que la régénération du nerf et des muscles a pu ou n'a pas pu s'opérer. Dans ce dernier cas, à mesure que la dégénération et l'atrophie du muscle augmentent, l'excitabilité voltaïque du muscle, d'abord exagérée, s'affaiblit, la contraction du muscle paralysé cesse d'être plus forte que celle des muscles normaux sous l'influence d'un courant de même intensité, puis elle devient de plus en plus faible. Les modifications qualitatives de la contraction précédemment décrites (lenteur de la secousse, inversion de la formule normale) persistent. La dégénérescence faisant des progrès, NFC disparaît complètement; il ne reste plus que PFC, qui finit à la longue par s'éteindre aussi.

Quand, au contraire, le nerf a pu se régénérer et que les cylindres-axes de nouvelle formation ont pu se mettre en rapport avec les fibres musculaires, voici ce qu'on observe. L'excitabilité faradique et l'excitabilité voltaïque du nerf reparaissent et c'est dans la portion du nerf située près de la lésion qu'on peut en reconnaître les premiers indices. Les muscles, malgré le retour de l'excitabilité électrique du nerf, présentent encore pendant quelque temps les réactions anormales qui appartiennent à la DR, et ce n'est que progressivement que la contractilité électrique du muscle redevient normale.

On peut, comme on le voit, diviser l'évolution des réactions électriques des nerfs et des muscles en voie de dégénérescence en trois phases principales : la première, phase d'augment, pendant laquelle les caractères de la DR tendent à se constituer; la deuxième, période d'état, dans laquelle ces caractères sont entièrement développés, et la troisième, phase de déclin, durant laquelle ceux-ci tendent à s'effacer complètement ou en partie, soit par suite d'un travail de régénération, soit par suite d'une destruction de plus en plus marquée des nerfs et des muscles.

Il ne faudrait pas croire que dans tous les cas de névrite il fût possible de constater les caractères de la DR. Il n'existe parfois, souvent d'après les uns, exceptionnellement d'après les autres, qu'une simple diminution plus ou

moins prononcée de l'excitabilité électrique, sans aucune modification qualitative des réactions. Dans beaucoup de cas la DR existe à l'état fruste ; on n'en constate que quelques caractères et l'évolution des réactions électriques des nerfs et des muscles ne correspond pas exactement à la description que nous avons donnée. Il est facile du reste de comprendre qu'il en soit ainsi : dans les névrites de cause interne les altérations d'un nerf peuvent être plus ou moins profondes, plus ou moins accusées ; il est rare que toutes les fibres nerveuses contenues dans un même tronc, que tous les nerfs d'une même région soient altérés au même degré et même, dans les névrites les plus graves, il n'est pas exceptionnel que quelques tubes ou quelques filets nerveux soient restés absolument normaux ; de plus, toutes les fibres nerveuses ne s'altèrent pas au même moment; quelques-unes d'entre elles peuvent être tout à fait détruites pendant que les autres se trouvent soit en voie de destruction, soit, au contraire, en voie de restauration. Si l'on tient compte de toutes ces circonstances, de la variabilité des conditions dans lesquelles on peut se trouver, on saisira aisément la raison d'être des diverses formes frustes de la DR. Parmi les divers caractères de la DR, l'abolition de l'excitabilité électrique des nerfs, l'abolition ou la grande diminution de l'excitabilité faradique des muscles et la lenteur de la contraction consécutive à la fermeture du courant voltaïque sont les plus importants. L'inversion de la formule normale PFC > NFC au lieu de NFC > PFC fait parfois défaut dans les cas de névrite les plus typiques, ou est difficile à déceler. Leugard, Bastelberger ont observé, dans des cas où les autres caractères de la réaction de dégénérescence étaient très accusés, PFC < NFC. Quant à l'exaltation de la contractilité voltaïque, très nette dans un grand nombre de cas de paralysie faciale, on a plus rarement l'occasion de la constater dans les névrites des membres.

Sous la dénomination de réaction partielle de dégénérescence, Erb a décrit une variété de la DR dans laquelle, l'excitabilité électrique des nerfs étant conservée ou simplement affaiblie, les muscles présentent les caractères de la DR type. Duchenne avait déjà longtemps auparavant fait connaître des observations de paralysies dans lesquelles les nerfs possédaient encore la faculté de provoquer des contractions sous l'influence d'une excitation électrique, tandis que la contractilité faradique des muscles était tout à fait abolie. La DR partielle doit être distinguée de cette phase de la DR type dans laquelle, la régénération du nerf et du muscle étant en voie d'accomplissement, le nerf a recouvré en partie ses réactions normales, tandis que le muscle présente encore les caractères de la DR à la période d'état.

Pour les diverses raisons que je viens de signaler, la DR peut être parfois assez difficile à mettre en évidence et il faut avoir une certaine pratique de l'électrisation pour la reconnaître dans les cas complexes. Il m'est impossible, à cause des limites qui me sont imposées, d'entrer dans de grands détails sur les difficultés auxquelles peut se heurter un observateur inexpérimenté. Il y a une cause d'erreur très facile à éviter que je désire cependant mentionner, car elle se rapporte à des faits d'observation courante : parfois, quand on électrise les muscles de la main, dont les nerfs sont altérés, on observe à chaque fermeture du courant une secousse brusque qui est la conséquence

de la contraction des muscles de l'avant-bras, dans lesquels le courant s'est propagé et qui peut masquer la secousse paresseuse correspondant à la contraction des muscles malades; si l'on est dans le doute, il suffit, pour s'éclairer, de placer l'électrode indifférente à la face dorsale de l'articulation radio-carpienne.

Dans certains cas de paralysie des extenseurs des doigts, lorsque l'électrode différente est placée sur la région postérieure de l'avant-bras, on observe à la fermeture une contraction brusque des fléchisseurs des doigts qui ne peut provoquer de méprise, pour peu qu'on y prête attention, et qui est suivie d'une contraction paresseuse des extenseurs.

La réaction de dégénérescence constitue certainement un des moyens les plus précieux dont on dispose pour reconnaître l'existence d'une lésion des nerfs moteurs. Cette réaction, il est vrai, ne permet pas de distinguer une lésion primitive des nerfs d'une altération consécutive à une affection de leurs centres trophiques, car on l'observe aussi bien dans les névrites d'origine centrale que dans les névrites périphériques, mais elle donne le droit d'affirmer que les nerfs sont altérés, et c'est là un point essentiel.

Il faut aussi remarquer que, si l'existence de la DR autorise à admettre une lésion des nerfs, son absence ne donne pas le droit de conclure que les nerfs sont normaux. J'ai déjà dit que parfois dans les névrites la contractilité faradique et la contractilité galvanique étaient simplement diminuées et qu'il n'y avait pas de modification qualitative.

Dans certaines formes de paralysie par compression d'un nerf, en particulier dans la paralysie radiale vulgaire, on observe ce qui suit : au-dessus du point comprimé, l'excitation électrique du nerf est incapable de provoquer la contraction musculaire; cette portion du nerf qui a été contusionnée a perdu transitoirement la faculté de donner passage aux incitations motrices et de conduire les courants électriques, et pourtant, au-dessous du point comprimé, le nerf a conservé ses propriétés normales; ses réactions électriques ainsi que celles des muscles auxquels il se rend ne subissent aucune modification. Voilà une lésion d'un nerf qui amène une paralysie motrice sans provoquer la DR.

Inversement la DR peut exister sans que les muscles qui présentent cette réaction soient paralysés. Duchenne a montré que des muscles inexcitables par les courants induits sont capables de se contracter sous l'influence de la volonté. Duménil a signalé aussi cette particularité; depuis, Erb, Bernhardt ont relaté des faits dans lesquels la DR avait été observée dans des muscles qui n'étaient pas du tout paralysés.

La DR peut donner, au point de vue du pronostic, quelques indications précises. Duchenne attachait à la disparition ou à la diminution de la contractilité faradique une très grande importance, et c'est sur sa conservation ou son abolition qu'il s'appuyait surtout pour juger de la gravité de certaines paralysies d'origine spinale telles que la poliomyélite antérieure infantile, et de certaines paralysies périphériques, la névrite saturnine entre autres. De plus, Duchenne admettait qu'une paralysie traumatique dans laquelle la contractilité électro-musculaire est éteinte est moins grave lorsque la sensibilité électrique des muscles est conservée que lorsque celle-ci est abolie.

Dans la paralysie faciale dite *a frigore*, les réactions électriques peuvent fixer le médecin, au moins approximativement, sur la durée de la maladie. Le DR fait-elle défaut, il y a lieu d'admettre que dans quelques semaines les troubles moteurs auront disparu. A-t-on affaire à une DR partielle, on peut être certain que la paralysie se prolongera pendant deux ou trois mois. Enfin, constate-t-on une DR complète, on peut affirmer que la paralysie durera plus longtemps encore, quatre, six, neuf mois, et l'on sera en droit, dans certains cas, si la contractilité voltaïque s'affaiblit, si NFC vient à disparaître et *a fortiori* si PFC disparaît à son tour, de présumer que la paralysie sera indélébile.

Il faut savoir pourtant que dans la paralysie faciale périphérique, comme aussi dans les névrites des membres, la contractilité voltaïque peut avoir subi un affaiblissement très notable sans que l'affection soit devenue nécessairement incurable.

A peine est-il besoin de faire observer que le pronostic ne peut être fondé exclusivement sur les réactions électriques des muscles et qu'il est indispensable de tenir compte de la nature de l'affection à laquelle on a affaire et de diverses autres circonstances pour se former à cet égard une opinion définitive.

Les réactions électro-musculaires ont au point de vue du pronostic une importance moins grande dans les paralysies d'origine névritique que dans celles qui relèvent d'une altération des cornes antérieures de la moelle (voir p. 805).

Il est enfin quelques particularités relatives aux réactions électriques des muscles dans les altérations des nerfs que je crois bon de faire connaître.

L'excitation des muscles par des courants induits, même très intenses, est parfois suivie d'une contraction lente, paresseuse; c'est là ce que Remak a appelé *la réaction de dégénérescence faradique*.

Il m'a été donné d'observer un trouble singulier de la contractilité faradique des muscles qui s'épuisait rapidement d'une façon plus ou moins complète quand les muscles étaient excités pendant quelque temps (10 à 20 secondes) par le passage d'un courant volta-faradique tétanisant; le muscle ne recouvrait sa contractilité première qu'après une suspension de 15 à 30 secondes de l'excitation électrique. Inversement, j'ai vu plusieurs fois l'excitation faradique des muscles provoquer une crampe qui se maintenait de 20 à 60 secondes après l'interruption du courant. C'est surtout dans les muscles du mollet que ce phénomène peut être observé.

Avant de terminer ce chapitre, je dois signaler un phénomène qu'on observe souvent en même temps que la DR, je veux parler de *l'exaltation de l'excitabilité mécanique des muscles*. Ce phénomène, étudié par Erb, est lié, d'après cet auteur, à l'exagération de l'excitabilité voltaïque, mais il se manifesterait généralement plus tard et disparaîtrait aussi plus rapidement que ce dernier symptôme. Pourtant, dans certains cas, on peut l'observer pendant plusieurs semaines et même pendant une période de plusieurs mois [1].

[1] Consulter pour plus de détails le remarquable *Traité d'Électrothérapie* d'Erb.

ATROPHIE MUSCULAIRE.

L'atrophie musculaire est fréquente dans les névrites périphériques et elle se développe inévitablement lorsque les nerfs moteurs sont profondément altérés et que leurs cylindres-axes sont détruits. La paralysie apparaît alors la première et elle est suivie, après un laps de temps plus ou moins long, de l'amyotrophie.

Pendant une certaine période, tant que le processus pathologique est en voie d'évolution, la paralysie prédomine généralement sur l'atrophie musculaire ; mais, lorsque l'agent pathogène a épuisé son action, que la paralysie a cessé de s'accroître et de s'étendre, l'atrophie peut atteindre tous les muscles qui ont été paralysés et devenir à un moment donné proportionnelle à la paralysie.

L'amyotrophie se manifeste le plus souvent quand la paralysie est encore dans toute la plénitude de son développement. Parfois, elle ne devient apparente qu'à une époque où les troubles fonctionnels des muscles sont déjà en voie de diminution. L'existence de l'atrophie peut être souvent constatée, par un simple examen à l'œil nu, dans les muscles qui sont superficiels et qui contribuent à donner aux différentes parties du corps leurs formes extérieures. C'est ainsi, par exemple, qu'à la partie postérieure des avant-bras la saillie que forment les extenseurs à l'état normal peut être remplacée par une dépression, une véritable gouttière, et la peau semble directement appliquée sur les os et sur le ligament interosseux. L'atrophie des muscles des éminences thénar et hypothénar se reconnaît à première vue et la main se présente alors sous le même aspect que dans l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne.

Il est bon cependant de compléter cet examen par une exploration électrique. Le tissu adipeux peut en effet prendre la place des fibres musculaires détruites et masquer ces altérations. En ce qui concerne les muscles qui sont profondément situés et dont l'atrophie pourrait passer inaperçue si l'on se contentait d'une étude morphologique de la surface du corps, l'électrisation est indispensable pour apprécier l'état trophique dans lequel ils se trouvent.

On observe parfois des *secousses fibrillaires* dans les muscles atrophiés. On doit toutefois reconnaître que ces secousses sont plus rares dans les amyotrophies liées aux névrites que dans celles qui sont sous la dépendance de myélopathies.

Dans les névrites destructives, wallériennes, l'amyotrophie, avons-nous dit, succède fatalement à la paralysie. Mais il faut bien remarquer que ces deux phénomènes ne sont pas indissolublement liés l'un à l'autre. Lorsque les parties fondamentales du nerf, les cylindres-axes n'ont pas subi de solution de continuité, qu'ils sont simplement comprimés ou irrités, comme cela est observé, en particulier, dans la névrite périaxile, il est possible que la paralysie soit très prononcée et que l'amyotrophie fasse complètement défaut. Les névrites peuvent donc donner naissance à des paralysies sans amyotrophie.

Sont-elles capables aussi de provoquer des amyotrophies primitives, des atrophies musculaires progressives? Duchenne, comme on le sait, désignait

ainsi une variété d'atrophie musculaire dans laquelle le trouble trophique du muscle était le phénomène essentiel, fondamental, et où l'affaiblissement de la puissance musculaire, loin d'être le symptôme initial, comme dans les paralysies, était simplement consécutif à l'amyotrophie et était presque uniquement lié à l'atrophie et à la disparition des fibres musculaires.

Quelques observations, celles de Vulpian, de Fitz, tendraient à le faire croire, en ce qui concerne la névrite saturnine, mais elles ne sont pourtant pas absolument démonstratives et c'est là une question qui demande encore à être étudiée [1].

[1] Dans un travail paru en 1886, et ayant pour titre : *Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive, souvent familiale, débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains*, Charcot et Marie, se fondant sur cinq observations personnelles et quelques observations publiées avant les leurs, ont décrit une espèce nouvelle d'atrophie musculaire progressive, dont il leur a été impossible de déterminer la nature, en l'absence d'autopsie, mais qui leur a semblé due, selon toute probabilité, à une myélopathie ou à une névrite périphérique.

Je ne ferai pas ici la description méthodique de cette affection, qui doit être exposée dans une autre partie du *Traité de Médecine*. Je relèverai seulement cette particularité importante au point de vue qui m'occupe ici, à savoir que chez les malades observés par Charcot et Marie, dans tous les muscles atteints, l'affaiblissement et l'atrophie ont semblé marcher d'une façon parallèle.

Si donc il était démontré que cette affection fût sous la dépendance d'une polynévrite, il serait par cela même établi que la névrite périphérique peut donner naissance à une atrophie musculaire progressive, en attribuant à cette expression le sens que lui prêtait Duchenne.

Hoffmann a fait connaître depuis des faits analogues. Il a complété la description de cette forme d'amyotrophie en montrant, entre autres particularités, qu'elle pouvait débuter par les mains et y prédominer, que les muscles de la face pouvaient en être atteints, et il lui a donné la dénomination d'*atrophie musculaire progressive neurotique ou neurale*. Il s'agirait là d'une amyotrophie qu'il y aurait lieu d'intercaler, d'après Hoffmann, entre le groupe des amyotrophies spinales et celui des myopathies primitives.

Voyons quelles sont les données fournies sur ce sujet par les examens anatomo-pathologiques qu'on a eu l'occasion de pratiquer. Deux observations anatomo-cliniques publiées par Dubreuilh dans un mémoire ayant pour titre *Myopathies névritiques*, observations que l'on a l'habitude de ranger dans le cadre de l'affection étudiée par Charcot, Marie, Hoffmann, seraient de nature à faire admettre que la névrite périphérique est le substratum anatomique de l'affection en question. Dans ces deux cas il s'agit de malades atteints d'une atrophie musculaire des quatre extrémités, à l'autopsie desquels on constata l'existence de lésions des nerfs et l'absence d'altération spinale. Mais, si l'on analyse avec soin ces observations, on est conduit à mettre en doute l'identité des faits signalés par Charcot, Marie, Hoffmann et de ceux qu'a étudiés Dubreuilh. Dans la première observation de Dubreuilh on a affaire à une amyotrophie ayant débuté aux membres inférieurs à la suite d'une gelure et d'une blessure par éclat d'obus, aux membres supérieurs à la suite d'une paralysie saturnine. La seconde observation se rapproche bien davantage de l'amyotrophie progressive, dite neurotique, en particulier à cause des antécédents héréditaires présentés par le malade (amyotrophie progressive chez plusieurs membres de sa famille); mais les renseignements fournis par le malade et mentionnés par Dubreuilh ne sont pas assez explicites pour qu'il soit permis d'affirmer que l'atrophie et la paralysie ont, comme dans les faits relevés par Charcot et Marie, évolué d'une façon parallèle.

Examinons les autres faits. Deux observations ont été signalées par Hoffmann, dues l'une à Virchow, l'autre à Friedreich : dans la première, il existait des altérations des nerfs et une dégénérescence grise des cordons postérieurs de la moelle prédominant dans les cordons de Goll; dans la seconde, des lésions des nerfs et une dégénérescence des cordons de Goll.

Gombault et Mallet ont rapporté une observation que nous avons déjà analysée au point de vue anatomique (voir p. 701 et 707), et qui présentait au point de vue clinique certaines analogies avec l'amyotrophie progressive neurotique. Je rappelle qu'il existait dans ce cas des lésions des cordons postérieurs de la moelle ayant beaucoup de ressemblance avec la sclérose tabétique, en même temps qu'une névrite périphérique; il y avait aussi quelques altérations des cellules des cornes antérieures de la moelle. L'observation de Dejerine et

TREMBLEMENT. — ATHÉTOSE.

Le tremblement n'est que rarement observé dans les névrites périphériques, et l'on est même en droit de se demander si, en pareil cas, c'est à la lésion des nerfs que ce phénomène doit être attribué.

Chez les alcooliques le tremblement est, il est vrai, un symptôme des plus communs, qui se manifeste par des oscillations rapides et appartient à la classe des tremblements désignés par Charcot sous l'épithète de vibratoires; mais rien ne démontre que ce trouble soit sous la dépendance d'une altération des nerfs. Il est fort possible qu'il soit dû à une modification des centres nerveux.

On observe parfois chez des saturnins un tremblement menu, à oscillations peu étendues.

Remak a rapporté l'histoire d'un malade, atteint de névrite généralisée, dont les mains et les doigts étaient affectés d'un tremblement intentionnel assez étendu et qui persistait même pendant le repos.

Löwenfeld, dans un travail intitulé : *Un cas de névrite multiple avec athétose*, a publié l'observation qu'il a faite d'un sujet atteint de névrite périphérique qui aurait présenté de l'athétose. Voici le passage relatif à ces troubles moteurs que nous extrayons de l'ouvrage d'Audry sur l'*athétose double* :

« On avait à constater, au niveau des bras, des troubles moteurs plus intéressants que l'ataxie. Laissait-on les mains du malade immobiles sur un support, ou pendues librement pendant qu'on soutenait les avant-bras, on voyait, et cela en dépit des efforts du patient, des mouvements particuliers se faire, suivant deux grands types, au niveau des doigts. Tantôt ceux-ci étaient isolément dérangés de leur situation par une secousse légère et unique (flexion, extension, abduction, etc.), qui n'établissait pas un mode de locomotion très remarquable; tantôt ils étaient mus de concert, et on assistait alors à un

Sottas dont il a été aussi question plus haut (voir p. 702 et 707) est analogue, sous le rapport clinique et sous le rapport anatomique, au fait précédent.

Enfin l'autopsie d'une des malades dont l'observation a été relatée par Charcot et Marie dans leur mémoire a été récemment pratiquée par Marinesco. Je dois à Marie (communication orale) de savoir qu'il existait dans ce cas des lésions très accusées des nerfs, des altérations non moins accusées des cordons postérieurs de la moelle et enfin quelques lésions des cornes antérieures.

En présence de ces faits est-il permis de dire que l'amyotrophie neurotique fait partie du groupe des névrites périphériques? Nous pourrions soutenir cette thèse dans une certaine mesure. En effet, si nous envisageons en particulier l'observation de Charcot, Marie, Marinesco, nous voyons qu'en ce qui concerne le système nerveux moteur les altérations sont très accusées à la périphérie et relativement très légères dans les cornes antérieures; il s'agit donc là d'une névrite périphérique, suivant la définition que nous avons donnée de cette affection. Mais, d'autre part, cette névrite périphérique est accompagnée, contrairement à ce qui a lieu dans les cas ordinaires de polynévrite (je fais abstraction des cas complexes et rares, tels que ceux de Pal (voir p. 706), de lésions spinales très accusées, et pour ce motif il me semble que l'affection qui nous occupe doit être éliminée du cadre de la polynévrite au même titre que le tabes. Les relations entre les névrites périphériques de l'atrophie musculaire neurotique et les lésions spinales de cette affection ne sont peut-être pas sans analogie avec celles qui paraissent unir les névrites et les altérations médullaires du tabes. (Voir à ce sujet : *Névrites périphériques et Tabes*, p. 794.)

L'atrophie musculaire progressive neurotique ou neurale serait, il me semble, plus justement appelée *forme spinale-névritique de l'amyotrophie progressive*, dénomination employée par Bernhardt dans un mémoire récent sur ce sujet.

changement de position beaucoup plus remarquable. C'est ainsi que les doigts en extension se fléchissaient, que les doigts en flexion s'étendaient, que le petit doigt se mettait en abduction, etc. Il existait, entre les actes moteurs, des intervalles de repos de plusieurs secondes, mais ce repos n'était jamais établi d'une façon prolongée. Le malade ne pouvait, malgré tous ses efforts, supprimer ces mouvements. Cependant, il faut convenir que la volonté avait sur eux une certaine influence. Les mouvements volontaires n'en éprouvaient aucune modification. Pas de renseignements sur l'influence du sommeil. »

S'agissait-il là réellement d'athétose? Remak l'a contesté et il a prétendu qu'on avait eu affaire dans ce cas non à des mouvements athétosiques, mais à un simple tremblement.

Norris Walferden a observé un malade qui, à la suite de la diphtérie, fut atteint d'une parésie du côté droit du corps accompagnée de mouvements athétosiques, mais rien ne prouve que ces troubles aient été provoqués par des lésions des nerfs.

Korsakoff a constaté dans des cas de névrite des troubles moteurs des pieds et des mains rappelant l'athétose.

Quoi qu'il en soit, je crois être en droit de soutenir qu'il n'est pas encore démontré qu'une névrite périphérique puisse être l'origine d'une athétose vraie, semblable à celle qui est sous la dépendance d'une lésion de l'encéphale.

INCOORDINATION MOTRICE. — ATAXIE.

Dans le paragraphe consacré à l'étude des phénomènes de paralysie, nous avons indiqué les troubles de la marche qui sont la conséquence de la paralysie des muscles des membres inférieurs.

Ces divers modes de déambulation, entre autres le steppage, ne sont pas le résultat d'une incoordination motrice et ne peuvent guère être confondus avec la démarche incoordonnée du tabes. Toutefois les troubles de la marche qui dépendent de la paralysie des muscles extenseurs du pied ressemblent un peu à ceux du tabes, car le malade qui en est atteint talonne; mais il ne soulève pas la jambe avec brusquerie, comme le fait l'ataxique. Si à la paralysie des muscles extenseurs du pied s'associait celle des muscles postérieurs de la cuisse, l'extension de la jambe, par suite de la prédominance d'action du triceps, pourrait s'opérer avec une certaine brusquerie et alors la démarche, qui serait la conséquence de la paralysie de ces deux groupes de muscles, ressemblerait beaucoup plus à la démarche ataxique. Un examen attentif des membres inférieurs, la constatation de la paralysie de leurs muscles postérieurs permettrait d'établir le diagnostic.

On peut aussi observer dans les névrites des troubles de la marche indépendants de la parésie ou de la paralysie des muscles et liés à l'anesthésie cutanée des membres inférieurs. L'anesthésie plantaire est particulièrement propre à apporter de la gêne dans la marche, surtout lorsque le sens de la vue ne vient pas suppléer à la sensibilité cutanée affaiblie; de là les oscillations et la titubation qu'on observe parfois quand, après avoir bandé les yeux du malade, on lui commande de rester debout, les pieds joints, ou de mar-

cher. Ces troubles sont analogues à ceux que présentent quelques tabétiques, mais la démarche qui est la conséquence de cette anesthésie cutanée est bien distincte de la véritable démarche ataxique.

Ainsi donc, dans les névrites, certaines anomalies de la démarche peuvent être provoquées par de la paralysie ou par de l'anesthésie cutanée, mais, pour peu qu'on y prête attention, on distinguera facilement ces divers modes de déambulation de la démarche incoordonnée du tabes qui présente un autre aspect symptomatique, coïncide le plus souvent avec l'intégrité de la force musculaire et peut se manifester sans qu'il y ait d'anesthésie de la peau, ou du moins sans que cette anesthésie soit très notable et suffisante pour expliquer la perturbation survenue dans la locomotion.

Les névrites périphériques peuvent-elles donner naissance à une incoordination motrice identique à celle qui appartient à l'ataxie locomotrice? C'est là une question à laquelle certains médecins répondent sans hésiter par l'affirmative et qui pourtant, à notre avis, mérite d'être discutée. Certes on ne serait pas embarrassé pour signaler un grand nombre d'observations de névrites périphériques relatant que les malades qui en font le sujet ont une démarche « ataxique ». Mais il y a tout lieu d'admettre que bien souvent, en pareil cas, le mot « ataxique » n'a pas exactement le sens qu'on doit lui réserver et signifie simplement que la démarche est incertaine, surtout quand les yeux sont fermés, que le malade oscille ou titube en marchant.

Pour éviter tout malentendu, je crois bon de rappeler en quoi consiste la véritable démarche tabétique. Dans la déambulation le malade projette avec brusquerie la jambe, qui semble mue par un ressort et vient ensuite frapper fortement le sol avec le talon; ces mouvements sont quelquefois tellement violents que le corps en est ébranlé à chaque pas et que le malade perd à tout moment l'équilibre et risque de tomber. Lorsque ces troubles s'accentuent, il faut soutenir les malades pour leur permettre de faire quelques pas et on les voit alors lancer follement leurs jambes dans divers sens sans pouvoir les diriger.

Eh bien, il s'agit de savoir si la névrite périphérique peut donner lieu à des troubles de ce genre. Si l'on s'en rapporte à la description de quelques auteurs, on est en droit d'admettre que les troubles en question peuvent être observés en dehors de la maladie de Duchenne, dans des affections nerveuses dont l'altération des nerfs semble constituer le substratum anatomique principal. C'est ainsi, par exemple, que dans une observation publiée par Jaccoud (*Traité des paraplégies*, 1864. Obs. XV), il est question d'un malade qui, à la suite de la diphtérie, a présenté les accidents suivants.

« Il ne traînait pas les jambes comme les paraplégiques; il les projetait alternativement en décrivant un demi-cercle plus ou moins complet, et la force déployée n'était point en rapport avec le but à atteindre, elle le dépassait de beaucoup, de sorte que le pied arrivait violemment et brusquement au contact du sol; au moment où ce mouvement de projection et d'extension allait se terminer, c'est-à-dire au moment où le pied se rapprochait du sol, une contraction involontaire des fléchisseurs du pied sur la jambe soulevait brusquement l'avant-pied et le talon seul frappait d'abord la terre. »

La force musculaire paraissait intacte. La sensibilité cutanée était perdue par places aux membres inférieurs; elle était nulle à la plante des pieds.

Ajoutons que le malade ne tarda pas à guérir complètement, ce qui montre bien qu'il ne pouvait pas s'agir d'une sclérose des cordons postérieurs de la moelle.

D'après cette description, la démarche de ce malade était tout à fait identique à celle des ataxiques. Il est vrai qu'il y avait là des troubles très prononcés de la sensibilité cutanée, et cette observation ne peut servir à démontrer qu'une lésion des nerfs soit capable de provoquer une incoordination motrice sans modifier d'une façon notable l'état de la sensibilité cutanée. De plus, rien ne prouve, en l'absence d'autopsie, qu'il n'y avait pas, dans ce cas, d'altération spinale, puisque la diphtérie peut déterminer à la fois des lésions dans les nerfs et dans la moelle.

On peut en dire autant de quelques observations de Dreschfeld dans lesquelles il s'agit d'alcooliques ayant présenté la démarche tabétique (*alcoolic ataxia*). N'y avait-il pas dans ces cas quelque altération du système nerveux central?

Néanmoins ces observations sont fort intéressantes. Elles paraissent établir qu'une affection curable du système nerveux peut donner naissance à la démarche tabétique.

Dejerine et Sollier ont publié, sous le titre de *Tabes périphérique*, une observation faite sur un malade qui avait une démarche « tenant le milieu entre la titubation cérébelleuse et l'incoordination de la sclérose postérieure », et à l'autopsie duquel la moelle fut trouvée tout à fait intacte, tandis qu'il existait des lésions des nerfs. Voici la description que donnent ces auteurs des troubles de la locomotion dont était atteint le malade en question : « Tout d'abord (*quoique la force musculaire, examinée au lit, soit très développée dans les membres inférieurs*), lorsque le malade est debout, il n'est pas solide sur ses jambes, qu'il tient écartées l'une de l'autre, pour élargir sa base de sustentation. Le moindre choc le ferait tomber si on ne le retenait. Lorsqu'on le fait marcher, voici ce que l'on observe : *tout d'abord la direction de la marche est modifiée, il ne marche pas en ligne droite, mais il fait des festons qui le dévient de la ligne droite*, pas d'une très grande quantité toutefois. Quant aux différents mouvements des membres inférieurs, dont l'association constitue le mécanisme du mouvement de la marche, ils sont eux aussi altérés. Le malade, en effet, n'avance pas lentement la jambe et le pied devant lui, lorsqu'il veut exécuter un pas, sa jambe et *son pied sont projetés en haut et un peu en dehors avec une certaine brusquerie*, et, dans ce mouvement, la jambe et la cuisse partent ensemble, comme chez un ataxique médullaire. Ces mouvements sont brusques, saccadés, et ressemblent à ceux d'un tabétique, arrivé à un degré moyen d'incoordination. Dans l'acte de la marche, les genoux ne sont pas plus fléchis qu'à l'état normal. Il n'existe pas la moindre trace de steppage. Le pied en arrivant au sol retombe sur le talon. »

Chez ce malade, comme chez celui de Jaccoud, il y avait de l'anesthésie cutanée.

Sans contester la réalité de ces faits, je crois qu'on peut au moins affirmer, si l'on en juge par le nombre considérable d'observations où cette incoordination fait complètement défaut, que des lésions limitées aux nerfs ne donnent lieu que d'une façon tout à fait exceptionnelle a la véritable démarche tabétique.

Dans le tabes l'incoordination des membres inférieurs peut être aussi mise en évidence quand le malade est assis ou dans la position horizontale; si on lui commande de porter la pointe du pied vers un point déterminé, il soulève la jambe avec brusquerie et ne peut lui imprimer la direction voulue.

Si ce phénomène peut exister dans les névrites, il paraît aussi très rare. J'en dirai autant de l'incoordination des membres supérieurs. Dans certains cas les mouvements qu'exécute le malade, après avoir fermé les yeux, sont irréguliers, ataxiformes, mais ils n'ont jamais, ou presque jamais, la brusquerie des mouvements tabétiques.

Je ne sache pas que l'incoordination des muscles du tronc ait été signalée dans les névrites, ou du moins qu'elle puisse atteindre, comme chez certains tabétiques, un degré d'intensité tel que le malade soit incapable de rester assis sans risquer de tomber et se trouve ainsi presque dans la nécessité de garder la position horizontale.

CONTRACTURES. — CRAMPES.

Dans un assez grand nombre de cas de névrites, on a signalé l'existence de la contracture, ou du moins d'un état de raideur d'un ou de plusieurs membres qui a été qualifié de contracture. Mais s'agit-il là d'une véritable contracture? Avant de chercher à résoudre cette question, il faut au préalable s'entendre sur la signification de ce terme. Si par contracture on comprend un état de raideur musculaire analogue à celui qu'on observe dans la sclérose du système pyramidal, soit dans les hémiplégies d'origine cérébrale avec dégénérescence secondaire, soit dans les paraplégies spasmodiques dues à une affection spinale organique, la réalité de la contracture dans les névrites ne me paraît pas du tout établie. C'est ainsi, par exemple, que, dans le travail de Pal sur la névrite multiple, la contracture est plusieurs fois signalée (Obs. V et VIII). Or, dans l'observation V, où l'articulation du genou est fortement fléchie et ne peut être étendue, il est spécifié que la contractilité faradique et la contractilité voltaïque des muscles des membres inférieurs sont abolies. N'est-il pas légitime d'en inférer qu'il ne s'agit pas là d'une véritable contracture, mais d'une rétraction fibro-tendineuse? Dans l'observation VIII se trouve mentionnée une flexion du genou semblable à celle de l'observation V, et là encore les muscles du membre inférieur sont inexcitables par les courants faradiques et par les courants voltaïques; de plus, les réflexes tendineux sont abolis. Incontestablement, comme dans le cas précédent, on a affaire à une rétraction fibro-tendineuse et non à une vraie contracture.

Dans d'autres observations on a désigné sous le nom de contracture un état pathologique qui diffère essentiellement d'une contracture et qui me semble, d'après la description du phénomène, devoir être rapporté à la crampe.

Dans une auto-observation relatée dans *l'Union médicale* (1878, p. 920) par un étudiant atteint de paralysie diphtérique, il est fait mention d'un phénomène singulier auquel la dénomination de contracture a été donnée, mais sur la nature duquel il me paraît difficile de se prononcer. Il s'agit d'une rigidité musculaire apparaissant par accès et durant plusieurs heures. Voici la description d'une de ces crises. Le malade éprouve une sensation de faiblesse

musculaire générale qui va en augmentant; puis, à un moment donné, le pouce ne peut plus s'opposer aux doigts, qui sont raides et éloignés les uns des autres. Dans une autre de ces crises les choses se passent de la façon suivante : un jour, quatre mois après le début de la paralysie diphtérique, le malade dont l'état était déjà satisfaisant est pris brusquement en descendant l'escalier d'une douleur fulgurante qui lui traverse le corps et aussitôt après d'une raideur de tous les membres.

De quel trouble s'agit-il dans ce cas? Sont-ce là des crampes musculaires? C'est possible, sinon certain. Mais en tout cas ce phénomène ne paraît avoir rien de commun avec la contracture véritable.

En résumé, sans nier qu'une contracture analogue par son aspect clinique à celle qui est liée à une sclérose des cordons latéraux puisse dépendre d'une lésion des nerfs, il m'est permis de dire que la réalité de cette relation n'est pas encore démontrée.

Je dois toutefois faire remarquer qu'une contracture de ce genre peut être observée dans certains cas chez des malades atteints de névrite, lorsque les altérations des nerfs ne sont pas très accusées et qu'elles coïncident avec une affection qui provoque cette contracture. On conçoit aussi fort bien l'association d'une contracture hystérique à une névrite périphérique légère.

Les crampes sont, au contraire, fort communes dans la plupart des névrites. Elles peuvent se manifester à l'état de veille et à l'état de sommeil, pendant la marche ou lorsque le malade se trouve au repos, dans la position horizontale, mais c'est dans cette dernière attitude et dans le demi-sommeil qu'elles semblent le plus fréquentes.

Les crampes se développent souvent sans aucune cause occasionnelle apparente; parfois c'est à l'occasion d'un mouvement, d'un léger effort qu'elles apparaissent.

J'ai pu, chez plusieurs malades atteints de névrite, mettre en évidence cette prédisposition à la crampe qui n'existait chez eux qu'à l'état latent, en pratiquant la faradisation des muscles. En faisant passer à travers certains muscles, particulièrement les jumeaux, un courant volta-faradique d'un appareil à chariot, à interruptions fréquentes, d'une intensité plus ou moins grande, parfois très faible, on fait apparaître, dans certains cas, une crampe qui persiste, après que l'électrisation a été suspendue, pendant 10, 20, 30 secondes, ou plus longtemps encore.

TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ

Les troubles de la sensibilité sont très communs dans les névrites. Ils consistent d'une part en des sensations anormales, généralement pénibles, souvent très douloureuses, qui apparaissent spontanément ou bien qui sont provoquées par certaines manœuvres, et d'autre part en une perturbation, un affaiblissement, une abolition des divers modes de la sensibilité.

Ces troubles, quelle qu'en soit la nature, sont très variés au point de vue de leur étendue et de leur siège, et à cet égard on peut concevoir, *a priori*, toutes les variétés imaginables, suivant que l'affection se cantonne dans quelques petites ramifications nerveuses et modifie l'état normal de la sensibilité dans des territoires très limités, qu'elle se localise systématiquement dans une ou

dans quelques grosses branches nerveuses et donne ainsi naissance à des troubles sensitifs caractéristiques, parce qu'ils sont confinés dans la sphère de distribution de ces nerfs, ou bien qu'elle atteint d'une façon diffuse la plupart des nerfs, ou même tous les nerfs d'une région plus ou moins étendue.

Les malades ressentent parfois des fourmillements dans les membres; il leur semble que leurs téguments sont recouverts d'un corps étranger, d'un enduit; ils éprouvent des sensations de chaleur ou de froid, que l'on pourrait qualifier de subjectives, et qui les poussent, soit à se découvrir alors même que la température du milieu ambiant est basse, soit à envelopper leurs membres d'ouate ou de flanelle, même quand ils se trouvent dans une atmosphère très chaude. Ces troubles peuvent, du reste, ne constituer qu'une simple gêne. Mais bien souvent ces phénomènes subjectifs deviennent fort pénibles pour les malades et sont accompagnés ou suivis de douleurs qui, tantôt modérées et intermittentes, peuvent atteindre la plus grande intensité et devenir continues. Ces douleurs affectent des formes variées : elles sont lancinantes, contusives, fulgurantes, font éprouver aux malades des sensations de torsion, de brûlure.

Les crises de douleurs surviennent souvent sans cause appréciable, mais elles sont aussi provoquées dans certains cas, soit par des mouvements spontanés exécutés par le malade, soit par une pression plus ou moins énergique exercée sur les parties atteintes, ou bien encore par des mouvements passifs qu'on imprime à tout le corps ou à un membre. La compression des troncs nerveux ou des masses musculaires peut causer de très grandes souffrances d'une durée plus ou moins longue; le poids des couvertures peut être insupportable, le simple attouchement de la peau, le frôlement des téguments avec les barbes d'une plume, principalement au moment des crises, peuvent provoquer de vives douleurs.

Ces souffrances peuvent priver le malade de repos et de sommeil, lui enlever l'appétit, le mettre dans l'impossibilité de s'alimenter, et elles sont sans doute l'une des causes de l'affaiblissement et de la dépression qu'on observe chez quelques sujets atteints de névrite.

Les douleurs sont généralement bien plus prononcées dans les membres inférieurs que dans les membres supérieurs; c'est là un fait dont la réalité est incontestable, et qu'on peut interpréter de plusieurs façons. Nous verrons dans la suite que, parmi les névrites qui provoquent des douleurs intenses, celles qui sont causées par l'alcool occupent la première place et que les membres inférieurs constituent leur siège de prédilection, que la névrite saturnine, au contraire, qui ordinairement est indolore, se localise le plus souvent dans les membres supérieurs. Dès lors, en se fondant exclusivement sur l'observation de ces faits, on pourrait soutenir, soit que la douleur est en relation avec la nature de la névrite à laquelle on a affaire, soit qu'elle dépend simplement du siège qu'elle occupe. La première interprétation est celle qui est le plus généralement admise. Si la névrite des membres inférieurs, contrairement à celle des membres supérieurs, est ordinairement douloureuse, c'est que la névrite alcoolique qui atteint les filets sensitifs a une prédilection pour les membres inférieurs. Il faut remarquer cependant que toute névrite, quelle qu'en soit la nature, est généralement plus douloureuse aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs.

La sensibilité au tact, à la pression, à la douleur, à la température, subit diverses sortes de modifications que le malade livré à lui-même peut méconnaître, dont il n'a, en général, qu'une notion imparfaite et qu'il appartient au médecin de rechercher avec soin.

Il ne faut pas oublier, du reste, que cet examen nécessite le concours du malade, puisqu'il s'agit là de phénomènes subjectifs et que celui-ci est avec la meilleure foi du monde exposé à se tromper dans ses appréciations; aussi est-il bon de chercher par tous les moyens à éviter, dans la mesure du possible, les causes d'erreur; il est en particulier indispensable de faire clore les yeux du malade, car si on néglige cette précaution, il est difficile de faire la part, dans les renseignements qu'il donne sur les sensations qu'il éprouve ou qu'il croit éprouver, de ce qui est fourni par chacun de ces deux sens, la vue et le toucher.

Il faut aussi se bien rappeler que la sensibilité varie d'un individu à l'autre, que chez le même individu elle n'est pas égale dans toutes les parties du corps et qu'enfin elle peut subir, du commencement à la fin d'un examen quelque peu prolongé, sous l'influence de la tension d'esprit dans laquelle se trouve le sujet en observation, des modifications assez notables; de telle sorte qu'il est bon de répéter l'examen à plusieurs reprises, de ne tenir compte que des troubles permanents et suffisamment accusés; il est surtout facile d'apprécier la valeur des désordres quand ils sont unilatéraux et que l'on possède ainsi du côté normal un terme de comparaison.

Le malade peut avoir perdu complètement la faculté de percevoir, dans une région plus ou moins étendue, le contact d'un corps étranger, quelles qu'en soient la nature, la consistance, la température, la forme, qu'il s'agisse d'un attouchement superficiel ou d'une pression profonde. Nulle excitation n'est sentie quel qu'en soit l'agent, que ce soit un corps piquant, tranchant, contondant, ou bien le froid, le chaud, ou bien encore un courant électrique passant à travers les téguments, les nerfs ou les muscles. Mais parfois aussi, plus souvent même, la sensibilité n'est que partiellement altérée. Les excitations sont perçues, mais d'une façon moins parfaite qu'à l'état normal; il y a, en ce qui concerne la manière dont la sensibilité peut être émoussée, des variétés très nombreuses. Certains malades qui ne perçoivent pas un attouchement léger sentent le contact d'un corps qu'on applique sur leurs téguments avec une certaine pression. Il arrive aussi que, tout en percevant un attouchement, ils sont dans l'impossibilité d'en déterminer exactement le siège et commettent à cet égard des erreurs d'appréciation, ou bien encore qu'ils sont simplement moins habiles qu'à l'état normal à distinguer, à l'aide du toucher, la forme et la consistance des objets.

Ils sont parfois capables de percevoir un attouchement et de déterminer le siège du contact, mais ne peuvent pas apprécier l'intensité d'une pression ou d'une traction exercée sur certaines parties de la peau. L'emploi du compas de Weber pour la sensibilité tactile, des appareils de Kammler et de Bloch pour la sensibilité à la traction et à la pression cutanée, peut révéler l'existence de troubles très légers qui, autrement, auraient passé inaperçus.

On peut aussi observer chez certains malades un retard plus ou moins accusé dans la perception d'une excitation cutanée, c'est-à-dire que le temps qui s'écoule

entre cette excitation et la sensation qui en est la conséquence est beaucoup plus long qu'à l'état normal.

La piqûre, le pincement de la peau, la compression des parties profondes, l'application d'un corps chaud ou froid, peuvent, sans provoquer une douleur aussi vive qu'à l'état normal, faire naître des sensations plus ou moins pénibles. Il y a aussi toute une série d'états intermédiaires entre la sensibilité normale à la température et la thermo-anesthésie complète.

L'anesthésie peut donc être plus ou moins accusée et se présenter sous divers aspects; il faut savoir de plus que les divers modes de la sensibilité peuvent ne pas être tous atteints au même degré et que parfois même les différences à cet égard sont très considérables.

Les altérations des nerfs sont en effet capables de déterminer une dissociation des divers modes de la sensibilité. La sensibilité au tact et à la douleur étant abolie ou très affaiblie, la sensibilité à la température peut être relativement conservée; dans d'autres cas, c'est la sensibilité à la température qui est surtout atteinte, les autres modes de la sensibilité n'ayant pas subi de modifications notables; on observe parfois une dissociation singulière de la sensibilité à la température, caractérisée par la conservation de la sensibilité au froid et l'abolition de la sensibilité au chaud.

La dissociation des divers modes de la sensibilité peut présenter, dans les névrites périphériques, une disposition analogue à celle qui appartient à la syringomyélie, c'est-à-dire que, la sensibilité à la température et à la douleur étant abolie, la sensibilité au tact est normale ou plutôt légèrement affaiblie. Il ne me paraît pas en effet démontré, jusqu'à présent, que la dissociation syringomyélique parfaite, c'est-à-dire cette variété de dissociation dans laquelle, la sensibilité à la douleur et à la température étant totalement abolie, la sensibilité au tact est absolument normale, puisse dépendre d'une lésion des nerfs; au contraire, il est incontestable qu'on peut observer dans les névrites périphériques une dissociation syringomyélique imparfaite caractérisée par une abolition de la sensibilité à la douleur et à la température coïncidant avec une conservation *incomplète* de la sensibilité au tact.

Le sens musculaire peut être altéré dans une certaine mesure. Certains malades, lorsque leurs yeux sont fermés, n'ont pas la notion de l'attitude dans laquelle se trouvent les parties du corps qui sont le siège de l'affection ou n'en ont qu'une notion imparfaite.

TROUBLES DES RÉFLEXES.

L'examen des réflexes est d'un très grand intérêt dans l'étude des maladies nerveuses en général et des névrites en particulier.

Réflexes cutanés. — Les réflexes cutanés, dans les régions où siège l'affection, peuvent être normaux; ordinairement, ils sont affaiblis, quelquefois même complètement abolis; parfois, mais plus rarement, ils semblent exagérés. De ces divers états, l'affaiblissement ou l'abolition est celui qui a le plus de valeur au point de vue du diagnostic. Il va sans dire que l'état des réflexes cutanés peut varier d'une région à l'autre; dans un cas signalé par Vierordt, par exemple, le réflexe plantaire était aboli et le réflexe abdominal conservé; chez

un malade de Strümpell, il y avait une absence complète du réflexe abdominal et une grande diminution du réflexe plantaire, qu'on ne pouvait obtenir que par une forte piqûre.

Le *réflexe crémastérien*, le *réflexe anal* (Rossolimo), etc., peuvent aussi être affaiblis ou abolis.

Réflexes tendineux. — Les névrites amènent généralement une perturbation dans l'état des réflexes tendineux et, dans la grande majorité des cas, ce trouble est caractérisé par un affaiblissement ou une abolition complète de ces réflexes; c'est même là un signe qui, sans être pathognomonique, puisqu'il n'appartient pas exclusivement aux névrites, a une grande signification au point de vue du diagnostic de cette affection, ainsi que nous le verrons dans la suite. On l'observe en effet dans toutes les variétés de névrites, que la lésion porte plus particulièrement sur les fibres sensitives, ou qu'elle atteigne plus spécialement les fibres motrices. Cela, du reste, est facile à comprendre, car, l'accomplissement d'un mouvement réflexe exigeant la mise en activité des diverses parties qui constituent l'arc réflexe, il peut suffire d'une altération portant exclusivement soit sur les fibres centripètes, soit sur les fibres centrifuges, pour entraver ce phénomène.

Est-il nécessaire de faire observer que l'état des réflexes tendineux peut varier d'une région à une autre. Les réflexes tendineux peuvent être normaux dans les membres supérieurs et abolis dans les membres inférieurs, ou inversement conservés dans ceux-ci et abolis dans ceux-là. Si une névrite des membres inférieurs siège dans la jambe et n'atteint pas la cuisse, la disparition des réflexes des tendons d'Achille coïncidera avec l'intégrité des réflexes rotuliens. Il peut y avoir aussi une différence notable entre les deux côtés du corps. Il est, du reste, facile de concevoir à cet égard toutes les variétés qui peuvent se réaliser.

Le plus généralement, avons-nous dit, les réflexes tendineux sont affaiblis ou abolis.

On a noté pourtant dans quelques cas de névrites l'exagération de ces réflexes. Strümpell, Möbius ont signalé les premiers des faits de ce genre, et j'en ai aussi observé de mon côté. Toutefois, cette exagération n'est pas très marquée, et je ne sache pas qu'on ait constaté de la trépidation épileptoïde dans le pied ou dans la main. En théorie, rien ne s'oppose à ce qu'on admette que ce phénomène puisse se manifester; car, puisqu'il suffit, comme on le sait, d'une irritation portant sur l'extrémité des fibres centripètes, ainsi que cela a lieu parfois dans certaines affections articulaires, irritation n'amenant aucune altération organique du système nerveux, pour que l'épilepsie spinale apparaisse, on concevrait fort bien qu'une lésion d'un nerf produisît des troubles analogues, mais la réalité du fait ne me paraît pas encore établie. Il va sans dire que, si l'épilepsie spinale était observée dans un cas où une affection capable d'y donner naissance était associée à une névrite, on ne serait pas en droit d'en inférer qu'une lésion des nerfs puisse provoquer ce phénomène. C'est ainsi, par exemple, que, dans une observation de névrite relatée par Pal (obs. IV), il y a tout lieu de faire dépendre la trépidation épileptoïde qui y est signalée des altérations spinales concomitantes, de la dégénération des cordons latéraux qui fut constatée à l'autopsie.

On peut donc dire que, dans les névrites, l'affaiblissement ou l'abolition des

réflexes tendineux est la règle, que leur exagération est une rareté et que le phénomène de la trépidation épileptoïde peut être considéré, jusqu'à nouvel ordre, comme étranger à la symptomatologie de cette affection.

TROUBLES VASO-MOTEURS, SÉCRÉTOIRES ET TROPHIQUES

Les phénomènes de cet ordre, sans être rares, semblent moins communs dans les névrites d'origine interne que dans celles qui sont d'origine externe. Il s'agit, du reste, dans ces deux ordres de cas, de troubles du même genre, et il me suffira par conséquent de renvoyer le lecteur à la description que j'en ai donnée plus haut (voir p. 681). Je me contenterai de faire remarquer que c'est surtout dans les névrites des membres inférieurs que l'on observe les phénomènes en question, dont les plus ordinaires sont l'œdème, la rougeur des téguments, les sueurs, l'abaissement de la température, les altérations des poils et des ongles.

On observe parfois dans la polynévrite une lésion dont je ne me suis pas encore occupé et qui doit être attribuée à un trouble de la nutrition, je veux parler des *rétractions fibro-tendineuses;* je dois en donner ici une description.

On désigne sous ce nom une rétraction du tissu cellulo-fibreux qui entoure les jointures et un raccourcissement des tendons périarticulaires d'où résultent, en même temps qu'une attitude vicieuse des membres atteints, des troubles fonctionnels plus ou moins graves.

Ces rétractions sont assez fréquentes dans la polynévrite; elles peuvent occuper la plupart des jointures, mais elles sont plus communes dans les membres inférieurs que dans les membres supérieurs et se développent particulièrement dans la région du genou et dans celle du cou-de-pied. Les deux segments du membre que réunit l'articulation qui est le siège du mal ne sont ordinairement pas immobilisés d'une façon complète, et ce n'est le plus souvent qu'un des mouvements de la jointure qui est entravé; les autres peuvent au contraire jouir d'une liberté absolue; il est généralement aisé de reconnaître que l'obstacle réside dans des altérations du tissu périarticulaire et que la partie interne de l'articulation est normale. Lorsque la rétraction occupe la région tibio-tarsienne, le pied est tombant et forme avec la jambe un angle obtus; on peut porter le pied en abduction et en adduction, l'étendre d'une façon tout aussi complète qu'à l'état normal, le fléchir dans une certaine mesure sans éprouver de résistance, mais à un moment donné, quand on cherche à accentuer le mouvement de flexion, on se heurte à un obstacle infranchissable résidant dans le tendon d'Achille, qui a subi un raccourcissement. Dans le cas de rétraction de la région du genou, la jambe est en demi-flexion sur la cuisse; il est très facile de la fléchir complètement et de l'amener en contact avec la cuisse; on peut ensuite l'étendre avec la même aisance et la ramener dans l'attitude primitive où l'on rencontre un obstacle formé par les tendons fléchisseurs de la jambe qui sont raccourcis et qui limitent le mouvement d'extension. Ces rétractions fibro-tendineuses constituent des pseudo-contractures qui diffèrent essentiellement par leur aspect symptomatique et par leur nature de la contracture spasmodique. Dans celles-ci tous les mouvements sont entravés, la flexion, l'extension, l'abduction et l'adduction; quand on cherche à imprimer au membre un

mouvement passif, on éprouve la sensation d'une résistance élastique et progressivement croissante, les parties tendant à reprendre d'elles-mêmes la position primitive. Dans celles-là l'obstacle est limité à un des mouvements de la jointure et la sensation qu'on éprouve quand on cherche à modifier l'attitude normale n'est pas du tout celle d'une résistance élastique et progressivement croissante, mais bien celle d'un obstacle fibreux, rigide, sans ressort, qui vient brusquement arrêter un mouvement s'opérant jusque-là sans entrave.

La chloroformisation établit entre ces deux ordres de troubles une distinction fondamentale; en effet, le sommeil chloroformique fait disparaître complètement la raideur de la contracture spasmodique, tandis qu'il ne modifie en aucune façon la pseudo-contracture qui résulte de rétractions fibro-tendineuses. Ces rétractions se développent dans des cas où les membres, par suite de la paralysie de certains groupes musculaires, ont pris des attitudes vicieuses, et, si la thérapeutique n'intervient pas, elles persistent ensuite d'une façon définitive, alors même que les nerfs et les muscles se sont reconstitués et que les troubles moteurs ont disparu. Quand elles occupent les membres inférieurs, elles entravent d'une façon plus ou moins complète la station et la marche.

Il est parfois possible de s'opposer au développement de ces rétractions à l'aide de moyens mécaniques; toutefois il n'en est pas toujours ainsi, car elles apparaissent bien souvent dans des cas de polynévrites caractérisés par des douleurs très vives qui ne permettent pas l'emploi de moyens de ce genre.

TROUBLES VISUELS

J'étudierai dans ce chapitre les troubles visuels qu'on peut observer dans les névrites, ou plutôt dans les affections d'origine toxique, infectieuse ou autre, capables de donner naissance à des névrites.

Paralysie des muscles moteurs du globe de l'œil. — Dans la diphtérie il peut y avoir de la diplopie et du strabisme interne ou externe, simple ou double, généralement convergent dans ce cas, du ptosis. Remak, sur cent cas de paralysie post-diphtérique, a noté dix fois une paralysie du droit externe de l'un ou des deux yeux. Il a constaté une fois la paralysie de l'oculo-moteur et de l'abducens de chaque côté chez un individu atteint d'une paralysie post-diphtérique généralisée avec symptômes ataxiformes. A l'autopsie, Mendel a trouvé des altérations dans les racines de l'oculo-moteur et dans celles de l'abducens. Il y avait de plus, il est vrai, de l'hyperhémie et des hémorragies dans les noyaux de ces nerfs. Ces paralysies sont mobiles; elles peuvent frapper alternativement plusieurs muscles.

Dans la névrite alcoolique, sur vingt-six cas réunis par Thomsen, il y avait quatre fois de la paralysie du moteur externe, deux fois du ptosis. Dans trois autopsies de névrite alcoolique, Thomsen a constaté l'intégrité des centres nerveux et, entre autres altérations, une dégénération des nerfs moteurs oculaires.

L'ophtalmoplégie externe a été notée dans certaines formes d'alcoolisme et de diphtérie par Wernicke, Kowjewnikow, Thomsen. Mais, dans ces cas, généralement très graves et rapidement mortels, il existait des altérations organiques du plancher de l'aqueduc de Sylvius, des lésions désignées par

Wernicke sous le nom de polioencéphalite supérieure aiguë ou subaiguë.

Mendel a signalé des cas d'ophtalmoplégie externe reconnaissant pour cause le froid et qu'il a rattachés à des lésions périphériques des nerfs.

Dans un cas de polynévrite infectieuse, Savage a observé une paralysie du droit externe de l'œil gauche.

En somme, les divers muscles moteurs du globe oculaire peuvent être paralysés dans les névrites périphériques, mais ils le sont beaucoup plus rarement que les muscles des membres.

Quant à l'ophtalmoplégie externe, elle semble tout à fait exceptionnelle dans cette affection et elle est due dans la grande majorité des cas à des lésions nucléaires.

Troubles de l'accommodation. — C'est surtout dans la diphtérie que ces troubles ont été signalés et ils y sont fréquents. C'est la paralysie des muscles de l'accommodation qui, de l'avis de tous les ophtalmologistes, est la cause de l'affaiblissement de la vue qu'on observe parfois à la suite de la diphtérie.

Les troubles de l'accommodation dans la diphtérie présentent ce double caractère d'atteindre simultanément les deux yeux et de ne pas être accompagnés de paralysie de l'iris, contrairement à ce que l'on voit dans les autres formes de paralysie de l'accommodation.

Troubles pupillaires. — La dilatation, le myosis, l'inégalité des pupilles ont été assez souvent notés dans les intoxications et dans les infections qui provoquent des névrites périphériques. Mais ce sont là des signes d'une importance secondaire. L'état des réflexes pupillaires présente, au contraire, un grand intérêt.

A l'état normal, comme on le sait, les pupilles se resserrent à la lumière et dans la vision à courte distance; ce phénomène est le résultat de deux réflexes distincts qu'on nomme le réflexe à la lumière et le réflexe de la convergence ou de l'accommodation. L'abolition du réflexe à la lumière coïncidant avec la conservation du réflexe de la convergence est le phénomène connu sous la dénomination de signe d'Argyll Robertson.

Une destruction des filets nerveux du moteur oculaire commun se rendant à l'iris produirait nécessairement une abolition des deux réflexes, mais je ne sache pas que dans les névrites de cause interne ce symptôme ait été noté [1]. Toutefois dans certains cas les réflexes pupillaires sont plus lents et plus paresseux qu'à l'état normal.

Le signe d'Argyll Robertson est considéré généralement comme dénotant l'existence d'une affection centrale, comme un phénomène lié le plus souvent au tabes ou à la méningo-encéphalite diffuse et étranger à la symptomatologie de la névrite périphérique. Il est en effet difficile de concevoir qu'une altération locale des nerfs iriens puisse présenter une pareille systématisation.

On admet donc que le signe de Robertson est un caractère précieux au point de vue du diagnostic différentiel entre la névrite périphérique et le tabes.

Toutefois il y a lieu de faire à cet égard quelques réserves, si l'on s'en rapporte aux recherches d'Éperon. Cet auteur, dans un travail ayant pour titre : *Sur quelques symptômes tabétiformes de l'amblyopie toxique*, soutient

(1) L'abolition des deux réflexes appartient, il est vrai, à la symptomatologie de la névrite syphilitique de la 3e paire; mais il s'agit là d'une affection spéciale que je ne traite pas dans cet article.

que chez des individus intoxiqués par le tabac ou l'alcool et atteints d'amblyopie, il a constaté l'existence du signe d'Argyll Robertson. Ces malades, étant de plus sujets à des douleurs fulgurantes et leurs réflexes rotuliens étant affaiblis ou abolis, ressemblaient, à s'y méprendre, à des tabétiques. Éperon prévoit les objections qu'on peut lui opposer et y répond. Je ne puis mieux faire que de citer textuellement ses paroles : « Au lieu d'attribuer ce symptôme à une lésion spéciale, comme dans le tabes, ne pourrait-on pas l'expliquer très simplement par l'affection du nerf optique? Car enfin il est bien connu que, dans tous les cas d'amblyopie très prononcés, la réaction pupillaire à la lumière est au moins très paresseuse. A cela je répondrai : 1° que la présence du signe d'Argyll Robertson n'était dans aucun rapport avec le degré d'amblyopie chez les malades qui en étaient atteints. J'ai vu ce signe coexister avec une acuité de 0,6. Or il faut déjà un degré d'amblyopie très accusé, au moins 1/20, et surtout un rétrécissement marqué du champ visuel périphérique, qui fait invariablement défaut dans l'amblyopie toxique vraie, pour détruire la voie centripète du réflexe pupillaire; 2° que le signe en question a persisté après la disparition de l'amblyopie.

« On pourrait m'objecter encore que le diagnostic d'amblyopie toxique, dans ces cas, n'était pas parfaitement sûr et que j'ai eu peut-être affaire à des atrophies spinales commençantes. Il m'est facile de répondre à cette objection en disant que, sur onze malades en question, j'ai pu en suivre sept pendant plusieurs mois et même quelques années, et que j'ai constaté, chez ces sept malades, soit une guérison complète, soit une amélioration, soit un état stationnaire de l'amblyopie. Comme vous savez, ce n'est jamais le cas dans l'atrophie tabétique vraie, affection à marche rapide et surtout inexorable, qui ne s'arrête qu'à la cécité complète. »

En considérant comme acquis à la science les résultats des recherches d'Éperon, on peut encore discuter la question de savoir s'il s'agissait exclusivement en pareil cas de lésions périphériques, ou bien s'il n'y avait pas quelque altération des centres. Il n'en est pas moins vrai que les observations précédentes, si elles venaient à être confirmées par de nouveaux faits analogues, seraient d'un grand intérêt, car elles montreraient que le signe d'Argyll Robertson, associé à des symptômes tabétiformes (douleurs fulgurantes, signe de Westphal, signe de Romberg), n'est pas nécessairement lié au tabes et peut être sous la dépendance d'une affection relativement bénigne, généralement curable [1].

Lésions du nerf optique. — Je serais en droit, comme je l'ai déjà fait remarquer, de ne pas m'occuper des lésions du nerf optique, qui doit être considéré, à cause de sa structure, comme faisant partie du système nerveux central. On sait, en effet, que les fibres à myéline de ce nerf sont dépourvues de gaine de Schwann et d'étranglements annulaires, ainsi que les tubes nerveux à myéline de la substance blanche de la moelle et de l'encéphale.

Si dans le cours d'une névrite périphérique on constate l'existence d'altéra-

[1] Parinaud, qui a examiné avec le plus grand soin les pupilles d'un grand nombre de malades atteints de paralysie alcoolique, a bien observé parfois de la faiblesse des réflexes pupillaires et de l'inégalité des pupilles, mais il n'a jamais constaté l'abolition complète du réflexe lumineux (communication orale).

tions du nerf optique, au lieu de conclure que celles-ci peuvent être une manifestation de la névrite périphérique, on est en droit d'en induire que l'agent qui a provoqué des lésions des nerfs a en même temps frappé le système nerveux central.

Ces réserves faites, nous pensons qu'il n'est pas sans intérêt de mentionner les troubles du nerf optique qu'on observe parfois dans certaines affections capables de causer des névrites.

Le nerf optique est fréquemment atteint dans l'*alcoolisme*. Cette névrite, qui constitue une variété de la névrite rétro-bulbaire et que l'on connaît surtout grâce aux travaux de Nettleship, Samelsohn, Vossius, Uhthoff, présente des caractères cliniques qui permettent de la reconnaître.

Les troubles visuels que provoquent les lésions du nerf optique se développent lentement, insidieusement, et il est rare que l'amblyopie devienne très prononcée en l'espace de quelques jours [1] ou de quelques semaines. Ils apparaissent dans la grande majorité des cas dans les deux yeux à la fois et les atteignent d'une façon absolument égale et symétrique.

Ils consistent essentiellement en un scotome central ayant la forme d'une ellipse dont le grand axe est horizontal. A moins de complications, le champ visuel n'est pas rétréci à la périphérie. Il s'agit d'un scotome relatif, appréciable surtout à un faible éclairage, sauf vers le centre, où il existe souvent un petit scotome absolu. Le vert et le rouge sont les premières couleurs qui cessent d'être perceptibles à ce niveau. Les malades ne se rendent guère compte de l'existence du scotome et c'est généralement l'examen périmétrique qui le met en évidence. Ce qui attire leur attention, c'est la diminution de leur acuité visuelle. La coexistence de l'amblyopie centrale et de l'intégrité des parties périphériques du champ visuel a pour conséquence que les malades voient plus distinctement à la demi-obscurité qu'au grand jour et que, tout en étant capables de se diriger, de s'orienter facilement et d'éviter, quand ils marchent, les obstacles qui se trouvent autour d'eux, ils ne distinguent pas bien les objets qui sont juste devant eux; c'est ainsi qu'ils n'aperçoivent parfois que comme dans un brouillard le visage d'une personne en face de laquelle ils se trouvent et qu'ils regardent fixement.

Dans les cas très graves l'affaiblissement de la vision est très prononcé et l'on a même cité des observations dans lesquelles il y aurait eu cécité complète; mais il n'est pas démontré qu'on ait eu affaire là à de l'amblyopie alcoolique pure sans complication.

A l'examen ophtalmoscopique on constate une décoloration blanchâtre des parties temporales de la papille.

Le pronostic est généralement favorable. Si les malades cessent de faire des excès alcooliques, les troubles visuels disparaissent ordinairement d'une façon complète quand le scotome n'est pas absolu et que l'affection est de date récente; quand il n'en est pas ainsi, ces troubles s'atténuent tout au moins à la longue.

En résumé, scotome central, relatif au début à la perception des rayons verts et des rayons rouges, intégrité habituelle de toute la partie périphérique du

[1] Parinaud a observé des cas où l'amblyopie s'est développée rapidement, en 24 ou 48 heures (communication orale).

champ visuel, affaiblissement de la vision généralement peu prononcé, pouvant dans des cas graves devenir assez profond, mais n'aboutissant guère à la cécité complète, bilatéralité et symétrie des troubles visuels, enfin décoloration blanchâtre des parties temporales de la papille, tels sont les caractères fondamentaux de la névrite rétro-bulbaire alcoolique. La bilatéralité et la symétrie distinguent la névrite rétro-bulbaire alcoolique de la névrite rétro-bulbaire ordinaire.

On admet généralement depuis les travaux de Samelsohn et d'Uhthoff que la névrite optique alcoolique est indépendante de toute altération des centres cellulaires d'où proviennent les fibres nerveuses. Parinaud (communication orale) est d'un avis contraire, et il se fonde, pour admettre l'intervention des centres, sur la nature systématique de l'affection, qui, comme nous venons de le dire, est bilatérale et symétrique, n'intéresse que les fibres du nerf optique présidant à la vision centrale et atteint *également* et *simultanément* les deux yeux ; il se fonde encore sur l'existence de la *dyschromatopsie*, qui, selon lui, implique toujours l'intervention des centres nerveux. Ce sont là des caractères qui semblent à Parinaud incompatibles avec l'hypothèse d'une lésion localisée primitivement sur le tronc du nerf optique, et si l'on se rappelle les considérations que nous avons fait valoir en faveur de la nature centrale de quelques névrites, périphériques en apparence, on ne s'étonnera pas de nous voir trouver cette opinion parfaitement juste. Parinaud, à l'appui de sa manière de voir, fait encore remarquer que l'amblyopie alcoolique est accompagnée le plus souvent de troubles mentaux, ce qui montre bien qu'en pareil cas le système nerveux central est atteint.

Dans le *saturnisme* on observe parfois une névrite optique double avec congestion de la papille.

Dans d'autres cas, avec des troubles visuels très prononcés, il n'existe aucune modification de la papille, à l'ophtalmoscope.

Les troubles de la vision consistent en une amaurose double ou en une amblyopie considérable avec rétrécissement du champ visuel.

Ils se développent dans certains cas lentement, insidieusement ; c'est alors généralement qu'on peut constater l'existence de la névrite optique.

L'amaurose peut se développer brusquement et la cécité peut devenir complète en quelques heures ; dans ces conditions les symptômes ophtalmoscopiques font le plus souvent défaut et on observe en même temps d'autres accidents nerveux graves (troubles cérébraux, accès épileptiformes). Il est très probable que cette forme d'amaurose est sous la dépendance de l'urémie.

Le pronostic est toujours grave ; mais l'amblyopie et l'amaurose sans symptômes ophtalmoscopiques comportent un pronostic plus favorable que la névrite optique.

Dans la *diphtérie* Bouchut aurait constaté parfois une neuro-rétinite avec anémie rétinienne, infiltration séreuse et atrophie papillaire.

Les assertions de Bouchut n'ont pas été admises, il est vrai, par les ophtalmologistes qui ont cherché à les contrôler. D'après Magne on observerait tout au plus, dans certains cas, de la congestion du fond de l'œil, mais jamais de névro-rétinite.

TROUBLES PSYCHIQUES. — PSYCHOSE POLYNÉVRITIQUE.

Sous la dénomination de *psychose polynévritique* ou de *cérébropathie psychique toxémique*, Korsakoff, de Moscou, a donné la description de troubles mentaux qui s'associent souvent à la névrite multiple et qu'il considère comme une forme particulière de maladie mentale.

Diverses intoxications, en particulier l'alcoolisme, certaines maladies infectieuses, entre autres la septicémie puerpérale, le typhus, la tuberculose, quelques maladies générales, le diabète sucré, le lymphadénome, etc., peuvent être l'origine de cette psychose qui se développe ordinairement de la façon suivante. En même temps qu'apparaissent les symptômes qui caractérisent la névrite, on peut constater une modification dans le caractère du malade, qui devient irritable, capricieux, ou bien, au contraire, indolent et apathique. A ces premières manifestations prémonitoires de l'affection mentale succèdent des troubles qui en marquent l'invasion; ils consistent en une agitation ordinairement peu prononcée dans la journée et qui augmente quand vient le soir; le malade est anxieux, redoute de se trouver seul et se lamente sur son sort. Ces phénomènes deviennent plus intenses pendant la nuit; le malade pousse des cris, des gémissements; en proie à des hallucinations et à de l'agitation motrice, il injurie les personnes qui se trouvent près de lui, cherche à les frapper et lance sur elles les objets qui sont à sa portée. Des convulsions épileptiformes ont été notées chez quelques malades. L'accès se calme dans la seconde partie de la nuit, au lever du jour, et le sujet semble, dans certains cas, recouvrer d'une façon presque complète sa lucidité, sa conscience; mais le plus souvent on observe, dès les premiers jours de l'invasion de cette affection, un affaiblissement intellectuel, une diminution très marquée de la mémoire, un trouble dans l'association des idées, des illusions, ainsi que des hallucinations de la vue et de l'ouïe. Parfois le délire persiste jour et nuit et peut durer sans trêve pendant plusieurs semaines.

C'est au début de la maladie que ces phénomènes de délire atteignent leur apogée; ils s'atténuent dans la suite, tandis que l'affaiblissement intellectuel, l'amnésie, qui sont le plus souvent précédés par la période d'agitation, s'accentuent petit à petit et viennent occuper le premier plan du tableau symptomatique.

L'amnésie, qui, dans beaucoup de cas, constitue le trouble mental le plus saillant et parfois même la manifestation presque exclusive du désordre psychique, a pour caractère principal de porter seulement sur les faits les plus récents, la mémoire des faits anciens étant au contraire assez bien conservée. Quand cette amnésie n'est pas accompagnée d'un affaiblissement intellectuel ou que celui-ci n'est pas très prononcé, le malade qui en est atteint peut donner pendant quelque temps l'impression d'un individu jouissant de toutes ses facultés intellectuelles; les idées qu'il énonce sont parfaitement raisonnables, il les enchaîne avec logique et il est capable de soutenir momentanément une conversation, mais le trouble mental ne peut tarder à apparaître. En effet, le malade oublie très rapidement ce qu'il vient de dire ou d'entendre, il répète à quelques minutes d'intervalle les mêmes phrases, sans en avoir conscience; il perd la notion des faits qui se sont passés il y a peu d'instants, de ceux mêmes qui

l'ont vivement impressionné; vient-il, par exemple, d'être soumis à une électrisation douloureuse jusqu'à lui avoir fait pousser des cris, il perd en quelques moments, dès que l'opération est terminée, le souvenir de l'appareil qu'il a eu sous les yeux, des manœuvres qui ont eu lieu devant lui et des souffrances qu'il a éprouvées.

L'oubli des faits observés et des images perçues n'est parfois, il est vrai, que transitoire; c'est la faculté de les évoquer qui est momentanément abolie; certains individus les retrouvent en effet dans leur mémoire lorsqu'ils reviennent à la santé (Charcot).

Le malade est, comme on le voit, incapable de se remémorer les impressions psychiques postérieures au début de la maladie; il peut, au contraire, assez facilement faire renaître le souvenir des faits et des images qui se sont autrefois fixés dans son esprit.

Il existe donc un contraste frappant entre la perte de la mémoire des choses récentes et l'intégrité de la conscience, de la faculté d'association des idées, de la mémoire des choses anciennes.

Il faut ajouter, il est vrai, que l'intégrité de ces facultés n'est qu'exceptionnellement complète, si elle l'est jamais. Si l'on observe ces malades avec soin, on constate ordinairement, même dans les cas où l'amnésie semble au premier abord constituer le seul trouble mental, que leur jugement n'est pas d'une rectitude absolue; chez beaucoup d'entre eux, la lucidité parfaite n'est que momentanée, et les efforts occasionnés par une conversation de courte durée suffisent à produire une confusion des idées indépendante de l'amnésie. Ils racontent, par exemple, que la veille ils sont sortis et se sont rendus dans tel endroit, alors que depuis plusieurs mois ils n'ont pas quitté la chambre. Il est rare aussi que ces malades se souviennent des choses passées avec la même précision que lorsqu'ils étaient en pleine santé; l'oubli des faits passés peut même être aussi complet que celui des faits présents. L'idéation est parfois tout à fait abolie; les malades sont dans un état d'abrutissement, de gâtisme, de démence apparente.

Entre ces derniers cas, qui sont rares, et ceux où il n'existe que de l'amnésie des choses récentes, il y a toute une série d'intermédiaires. Il est facile de concevoir les nombreuses variétés que cette psychose peut présenter.

Ordinairement, en même temps que ces troubles mentaux, il se développe un amaigrissement général indépendant de l'amyotrophie liée aux lésions des nerfs, une grande dépression physique, et il s'y joint souvent une élévation de température plus ou moins accusée. Dans un grand nombre d'observations, des troubles gastriques marqués par des vomissements ont signalé le début de la maladie.

Martin Brasch a noté, chez un malade atteint de psychopathie névritique, l'existence d'*urobilinurie*, qui disparut quand les troubles psychiques s'atténuèrent. Il fait remarquer que, chez un malade dont l'observation a été publiée par Vaughan Harley, l'urobilinurie coexistait avec des troubles psychiques analogues à ceux qui caractérisent la psychopathie névritique. Il fait encore observer que, dans six observations de cérébropathie psychique toxémique rapportées par Korsakow, cet auteur a mentionné la coloration rouge foncé des urines.

La psychopathie névritique peut se terminer d'une façon fatale et la mort est généralement due à quelque affection intercurrente de nature infectieuse (pneumonie, bronchopneumonie, etc.).

L'issue, par contre, peut être favorable, et je dois même dire que ce mode de terminaison est plus commun que le précédent, mais le retour à la santé est fort long et demande pour s'accomplir des mois et même des années.

Telles sont, brièvement décrites, la symptomatologie et l'évolution de cet état mental que Korsakoff appelle la psychose polynévritique.

Les travaux de Korsakoff, dont le premier date de 1887, furent suivis de nombreuses publications sur le même sujet, de celles de James Ross, Hack Tuke, Serbski, Goldscheider, Remak, Frænkel, Fisher, Hœvel, Iling, Judson Bury, Klippel (cités par Régis), que nous ne faisons que signaler.

Il ne faut pas croire toutefois que Korsakoff soit le premier dont l'attention ait été attirée par ces phénomènes psychiques qui avaient déjà été fort bien étudiés auparavant.

Charcot en particulier, dans une leçon consacrée à l'étude des névrites éthyliques, avait, dès 1884, donné une description précise de l'amnésie des alcooliques. Ce qui appartient à Korsakoff, c'est d'avoir cherché à montrer que cette psychose peut être liée à des névrites absolument indépendantes de l'alcoolisme et relevant, par exemple, d'une maladie infectieuse.

L'opinion de cet auteur est généralement acceptée. Toutefois Charcot continuait encore à soutenir en 1893, dans ses leçons à la Salpêtrière, que l'amnésie dont il vient d'être question « semble appartenir uniquement, ou peu s'en faut, à la polynévrite éthylique, qu'elle est l'un des traits distinctifs, le seul peut-être de cette variété de névrite périphérique ». (Leçons de Charcot recueillies par Dutil.)

Cette dénomination de *psychose polynévritique* que Korsakoff a donnée à ces troubles psychiques, pour faire ressortir leurs relations avec la polynévrite, est critiquable, à mon sens.

L'état mental en question n'est pas, en effet, lié d'une façon indissoluble aux lésions des nerfs. Korsakoff soutient qu' « un examen attentif permettra toujours de découvrir quelque symptôme de névrite qui aidera à établir le diagnostic de l'affection psychique ». Cette assertion ne me semble pas suffisamment fondée. Korsakoff fait du reste remarquer lui-même que « dans bien des cas les symptômes de la névrite multiple sont loin d'être franchement prononcés : dans certains cas, les seuls indices de la névrite sont une faible douleur dans les jambes, une démarche chancelante ». Il serait plus exact de dire que dans les faits de ce genre l'existence de la névrite est douteuse.

La dénomination de *cérébropathie psychique toxémique*, qui indique l'origine de cette affection mentale et n'implique pas l'idée d'une relation intime entre les phénomènes psychiques et les phénomènes somatiques, me paraît préférable.

En définitive, on est en droit de dire que certains agents capables de provoquer des polynévrites peuvent aussi faire naître des troubles mentaux d'une physionomie spéciale qui coïncident souvent avec les lésions des nerfs; mais on n'est pas autorisé à affirmer que la polynévrite existe nécessairement chez les malades présentant cet état psychique.

Les troubles mentaux en question étaient connus, au moins en partie, à l'époque où l'on n'avait encore aucune notion de la polynévrite. Il est, en effet, bon de remarquer que certains des faits rangés dans le groupe nosologique de la *confusion mentale*, créé autrefois par Delasiauve et que Chaslin a dernièrement cherché à reconstituer, semblent analogues à quelques-uns de ceux que l'on classe actuellement dans la psychose polynévritique. De part et d'autre il s'agit de malades chez lesquels la psychopathie s'est développée à la suite d'intoxication ou d'infection et a été accompagnée de phénomènes somatiques, d'une dénutrition très prononcée et de fièvre. Les manifestations psychiques ne sont pas non plus sensiblement différentes, si ce n'est que l'amnésie de la psychose polynévritique n'a pas été décrite dans la confusion mentale. Il est vrai que, si ce symptôme était constamment présent dans la première de ces deux affections et faisait toujours défaut dans la seconde, il y aurait lieu d'établir entre ces deux états une ligne de séparation nette ; mais en est-il bien ainsi? Je ne le crois pas. Voici du reste un fait de nature à justifier mon opinion; il a été publié récemment par Séglas, sous le titre de *Un cas de folie post-cholérique*. Il s'agit d'une malade qui, à la suite d'une diarrhée cholériforme, fut prise de troubles psychiques caractérisés surtout par un état de *confusion mentale*, de *chaos*. Or cette malade, chez laquelle on n'avait noté aucun signe de névrite périphérique, avait présenté pendant un certain temps une amnésie identique à celle de la psychose polynévritique, ainsi que le montrent les deux passages suivants que j'extrais de ce travail : « Au cours du bavardage incessant de la malade on s'aperçoit que la mémoire des faits antérieurs à la maladie est conservée, on pourrait même dire exagérée, car elle rappelle souvent de menus détails parfaitement insignifiants.... En revanche, lorsqu'on s'adresse au souvenir des faits postérieurs de la maladie, on constate aisément des lacunes énormes de la mémoire. »

Enfin, avant de terminer ce qui a trait à ce sujet, je crois devoir faire observer que des troubles mentaux apparaissant chez un sujet atteint de névrite périphérique ne doivent pas être nécessairement rattachés à la cérébropathie toxémique. Une affection psychique toute différente de celle-ci, l'hystérie en particulier, peut en effet se développer à une période quelconque de l'évolution de la polynévrite.

TROUBLES DE L'APPAREIL DE LA RESPIRATION

Larynx. — *Anesthésie du larynx.* — On observe parfois, le plus souvent à la suite de la diphtérie, une anesthésie de la muqueuse laryngée, qui prédomine au niveau du vestibule. Ce trouble peut être facilement mis en évidence; il suffit pour cela d'explorer à l'aide d'une sonde la cavité du larynx; le malade ne perçoit alors aucune sensation et l'on constate que les cordes vocales, qui, à l'état normal, réagissent vivement dès qu'on excite leur muqueuse, restent absolument inertes.

La perte de la sensibilité du larynx peut avoir des conséquences graves; on sait en effet que cet organe, en vertu d'un mouvement d'occlusion d'origine réflexe que provoque l'excitation de la muqueuse, protège les voies aériennes contre la pénétration de corps étrangers; l'anesthésie laryngée, entraînant la

suppression de cette fonction protectrice, expose le malade à des accidents pulmonaires qui peuvent être mortels.

Paralysie des muscles du larynx. — Cette paralysie n'est pas très commune, mais il en existe déjà un certain nombre d'observations. Tanquerel des Planches avait signalé l'aphonie chez des ouvriers maniant le plomb. Seifert, cité par Mme Dejerine-Klumpke, rapporte dans un mémoire plusieurs faits de paralysie laryngée, dont il a emprunté les uns et dont les autres lui sont personnels. Il mentionne le cas de paralysie des adducteurs de la glotte, publié par Sajous, celui de paralysie de la corde vocale droite avec diminution de la motilité de la corde vocale gauche, publié par Scheck, les cas de paralysie unilatérale ou bilatérale des adducteurs rapportés par Mackenzie. Dans l'un des faits qui appartiennent à Seifert, il s'agit d'une parésie des muscles aryténoïdiens transverses et obliques; dans un autre, d'une paralysie des muscles crico-aryténoïdiens postérieurs; dans le troisième, d'une paralysie complète des muscles internes du larynx du côté droit avec intégrité du crico-aryténoïdien. Semon a signalé dans un cas une parésie du thyro-aryténoïdien gauche. Ormsby, cité par Luc, signale l'aphonie chez un saturnin. Dans l'observation publiée par Kast dont il a été question plus haut, il existait, en même temps que la paralysie de la langue et du voile du palais, une parésie du larynx avec aphonie. D'après Mackenzie, dans les paralysies laryngées saturnines et arsenicales, les adducteurs de la glotte seraient seuls paralysés. Sans être aussi absolu que cet auteur, on peut dire que, dans les cas de ce genre et en général dans les paralysies laryngées d'origine névritique, les troubles de la motilité prédominent dans les adducteurs et sont caractérisés principalement par de l'aphonie.

Peut-il exister dans la polynévrite des troubles laryngés paroxystiques semblables à ceux que le tabes provoque parfois (crises laryngées, vertige laryngé)? Cela n'est pas encore établi définitivement, quoique Grocco et Fusari prétendent avoir observé chez un malade atteint de névrite périphérique des accidents de ce genre en même temps que des accès d'angine de poitrine et des crises gastriques. En tout cas ces phénomènes sont, pour le moins, tout à fait exceptionnels dans les névrites.

Muscles respirateurs. — Je n'aurai ici en vue que les troubles paralytiques du diaphragme et des muscles du tronc.

La paralysie du diaphragme doit occuper la première place, eu égard à sa fréquence et à l'importance des phénomènes cliniques auxquels elle donne naissance.

Les symptômes qui la caractérisent sont les suivants. « Au moment de l'inspiration, l'épigastre et les hypocondres se dépriment, tandis qu'au contraire la poitrine se dilate; les mouvements de ces mêmes parties se font dans un sens opposé pendant l'expiration » (Duchenne). Si le diaphragme est simplement parésié, les phénomènes précédents ne se manifestent que dans les grandes respirations. Les mouvements respiratoires sont ordinairement plus fréquents et moins profonds qu'à l'état normal. Quand le malade est au repos, il ne paraît aucunement oppressé; mais, dès qu'il fait quelque effort, sa respiration s'accélère et il se développe une dyspnée qui peut même devenir très intense.

La paralysie du diaphragme entrave la phonation, l'expectoration, la défécation et tous les actes qui nécessitent des efforts.

Cette paralysie n'est pas mortelle par elle-même; mais, si elle vient à se compliquer d'une affection intercurrente de l'appareil respiratoire, elle en augmente singulièrement la gravité.

La paralysie des intercostaux, qui semble moins fréquente que celle du diaphragme, donne lieu aux phénomènes suivants. Pendant les efforts d'inspiration la partie supérieure du thorax ne s'agrandit pas, tandis que la région épigastrique et la base du thorax se soulèvent sous l'influence de l'action du diaphragme. L'inspiration est longue, l'expiration, au contraire, est toujours courte et la phonation est entravée. D'après Duchenne, la paralysie des intercostaux est aussi grave que celle du diaphragme. Il suffit, dans l'un et dans l'autre cas, d'une simple bronchite pour produire l'asphyxie.

La paralysie des muscles inspirateurs auxiliaires entraînerait quelques troubles respiratoires bien moins accusés que celle du diaphragme ou des intercostaux. Du reste, comme nous l'avons fait remarquer, ces muscles, ou du moins quelques-uns d'entre eux, la portion cervicale du trapèze, le sterno-mastoïdien, sont très rarement atteints dans les névrites.

La paralysie des muscles de l'abdomen, du petit dentelé postérieur et du petit dentelé inférieur, qui sont des expirateurs extrinsèques, ne pourrait guère entraver que les grands mouvements expiratoires, car, d'après Duchenne, ces muscles ne se contractent que pendant l'expiration avec effort, pendant le chant, le cri, la toux.

Poumons. — Les lésions broncho-pulmonaires sont assez communes dans la polynévrite. Plusieurs facteurs peuvent contribuer à les déterminer. Nous avons déjà vu que l'anesthésie du larynx avait parfois pour conséquence la pénétration de corps étrangers, de parcelles alimentaires dans les voies respiratoires; ces accidents peuvent donner lieu à des troubles des plus sérieux; nous avons fait observer aussi que la paralysie des muscles respirateurs aggravait singulièrement les affections inflammatoires des bronches et des poumons.

Les altérations du pneumogastrique, signalées chez l'homme par Dejerine, sont capables de donner naissance à de l'œdème, à de la congestion pulmonaire et à de la spléno-pneumonie, à des phénomènes inflammatoires. En pareil cas les lésions nerveuses, en modifiant le terrain, en l'affaiblissant, permettent à certains microbes pathogènes de pénétrer dans le tissu broncho-pulmonaire et d'exercer leur action nocive (voir p. 675).

TROUBLES DE L'APPAREIL CIRCULATOIRE

Des troubles cardiaques, la tachycardie, l'arythmie, peuvent être la conséquence de la polynévrite, quand les lésions atteignent le pneumogastrique; des altérations de ce nerf ont été constatées, à l'examen nécroscopique, par Dejerine dans un cas de névrite périphérique qui avait donné lieu à la tachycardie. Un malade observé par Vierordt avait de 130 à 150 pulsations par minute quoique la température ne dépassât pas 38°,2. Strümpell a observé un sujet chez lequel le nombre des pulsations par minute n'était jamais

au-dessous de 120, même quand il gardait un repos absolu, bien qu'il n'eût pas de fièvre.

La névrite du pneumogastrique est capable, comme il est facile de le comprendre, de provoquer une syncope mortelle. La mort subite ou rapide que l'on constate parfois dans la polynévrite, par exemple dans la névrite diphtérique, peut être causée par les lésions en question.

Tous les auteurs qui ont écrit sur le béribéri ont insisté sur les troubles cardiaques, la tachycardie, la dilatation et l'hypertrophie du cœur droit que présentent beaucoup de malades atteints de cette espèce de névrite.

TROUBLES DE L'APPAREIL DIGESTIF

Bouche et pharynx. — *Anesthésie du voile du palais et du pharynx.* — Ces troubles sont particulièrement observés dans la névrite diphtérique. Lorsqu'on titille la luette avec une barbe de plume ou qu'on la pique avec une aiguille, il ne se produit aucun mouvement réflexe.

Paralysie du voile du palais, de la langue, du pharynx. — La paralysie du voile du palais est très commune dans la névrite diphtérique. Elle se manifeste d'abord par du nasonnement; la parole est lente et difficile; pendant le sommeil, un ronflement plus ou moins bruyant se fait entendre. En outre, on observe des troubles de la déglutition consistant simplement au début en ce que les boissons sont rejetées par le nez; quand la paralysie est très prononcée, les aliments solides sont rejetés à leur tour. La déglutition est encore plus fortement entravée quand à la paralysie du voile du palais vient se joindre celle des muscles du pharynx; il n'est pas rare alors que des fragments alimentaires s'engagent dans le larynx et pénètrent dans les voies aériennes, si le larynx, par suite de l'anesthésie de la muqueuse, fort commune en pareil cas, ne remplit plus sa fonction protectrice; c'est là un accident qui peut entraîner des conséquences fort graves. On constate, lorsque le malade ouvre la bouche, que le voile du palais est immobile et pendant.

La paralysie peut s'étendre à la langue, ainsi qu'aux lèvres et aux joues, comme on l'a vu plus haut. Le malade est alors incapable de gonfler ses joues, de souffler, de siffler, de se gargariser, d'exercer la succion. La langue est paresseuse et pend parfois hors de la bouche. Les lèvres laissent la salive s'échapper au dehors.

Dans les autres espèces de névrites, la paralysie du voile du palais, celle de la langue, celle du pharynx sont exceptionnelles. Il existe toutefois quelques faits de ce genre. Dans la première observation du 2e mémoire de Duménil l'affaiblissement des muscles de la langue est noté. Lorsque le malade tirait la langue hors de la bouche, cette langue était fortement projetée à gauche et formait un arc de cercle ouvert de ce côté; les deux moitiés de l'organe présentaient alors une notable différence; la moitié droite était ferme, arrondie, lisse; la moitié gauche était molle, aplatie, ridée. De plus, la déglutition était difficile. Ces troubles s'étaient développés à la suite de la paralysie des membres. Il est vrai que dans ce cas le diagnostic de névrite peut être contesté, ainsi que nous l'avons déjà fait remarquer. Mais il existe d'autres observations de cet ordre qui sont probantes. Roth a observé, chez un malade à l'autopsie

duquel le diagnostic de névrite périphérique a été vérifié, de la dysphagie et de la paralysie linguale. Kast a constaté dans un cas de polynévrite, caractérisé au début par des troubles moteurs et sensitifs localisés dans les membres, de la paralysie avec atrophie de la langue et de la paralysie du voile du palais; dans cette observation, comme dans la précédente, le diagnostic a été confirmé par l'examen nécroscopique.

Estomac. — L'estomac est, dans certains cas de névrite périphérique, le siège de troubles dyspeptiques et de phénomènes douloureux; les malades éprouvent des sensations de pincement, de tiraillement, de cuisson dans la région épigastrique; parfois même les douleurs gastriques sont très vives, elles irradient dans la région dorsale, et sont accompagnées de vomissements et d'hématémèses.

Il n'y a lieu de rattacher ces accidents gastriques à l'histoire de la polynévrite que parce qu'ils peuvent être causés par quelques-uns des agents qui provoquent des altérations des nerfs, l'alcool en particulier, parce qu'ils peuvent s'associer aux troubles paralytiques et sensitifs des membres; mais rien ne prouve que les fibres nerveuses qui se rendent à l'estomac ou les plexus nerveux de cet organe soient altérés dans les cas de ce genre.

Ces troubles de l'estomac se distinguent facilement des crises gastriques des tabétiques. Celles-ci, comme on le sait, se développent ordinairement sans cause apparente, sans signes prémonitoires, sont caractérisées par des douleurs et des vomissements qui sévissent sans trêve, pendant une période de 3, 5, 10, quelquefois 15 jours, rarement plus, et disparaissent soudain sans laisser de traces, si ce n'est de l'abattement et de l'affaiblissement qui résultent du jeûne auquel le malade a été soumis.

Mais il y a lieu de se demander si la polynévrite ne serait pas capable de donner naissance à des crises gastriques semblables à celles du tabes ou bien si, au contraire, ces crises sont spéciales à l'ataxie locomotrice, ou tout au moins à certaines affections de la moelle. C'est là une question qu'on n'est pas en droit, selon moi, de trancher dès maintenant. Sans doute, le plus ordinairement, c'est dans la sclérose des cordons postérieurs qu'on observe ces crises, mais rien ne prouve qu'il en soit toujours ainsi. Duchenne et Charcot ont signalé l'existence de crises gastriques semblables à celles du tabes dans des cas que l'on faisait autrefois rentrer dans le cadre de la *paralysie spinale subaiguë de Duchenne* et qui, peut-être bien, ressortissaient à l'histoire de la polynévrite.

Je crois devoir rappeler à ce sujet que Leyden dit avoir observé des crises gastriques identiques, au point de vue symptomatique, à celles du tabes, et qui étaient indépendantes de toute affection organique du système nerveux. Debove et Raymond ont relaté depuis des faits du même ordre; ce sont là les crises gastriques dites essentielles. On a encore décrit sous le nom de gastroxynsis (Rossbach), de gastroxie (Longuet et Lépine), des crises dont l'aspect clinique était analogue à celui des crises gastriques des tabétiques dans des cas où la sclérose des cordons postérieurs semblait faire complètement défaut. Il est vrai qu'on n'a pas établi de relation entre ces phénomènes et la polynévrite. Néanmoins il m'a paru utile de les signaler, car on peut concevoir qu'ils viennent s'associer dans certains cas à cette affection et créer de grandes difficultés au point de vue du diagnostic différentiel.

Intestins. — On observe parfois, dans la polynévrite, des douleurs abdominales dont les parois intestinales sont vraisemblablement le siège. C'est ainsi que les malades atteints de névrite saturnine sont sujets à des coliques souvent très intenses. Il est vrai que ces troubles peuvent se manifester chez des saturnins ne présentant aucun signe de polynévrite. Sont-ils dus à des altérations des nerfs de l'intestin et des plexus myentériques? Cela est fort possible, mais, jusqu'à nouvel ordre, cette opinion ne peut être émise qu'à titre d'hypothèse.

La constipation est la règle dans la polynévrite; on peut l'attribuer à une parésie des fibres lisses de l'intestin ou à l'affaiblissement des muscles de l'abdomen, ou bien à ces deux facteurs à la fois.

L'incontinence des matières fécales, assez fréquente quand les malades sont atteints de troubles psychiques, est tout à fait exceptionnelle lorsque les facultés intellectuelles sont intactes, et dans ce cas ce phénomène n'est jamais très prononcé; ce n'est que de temps en temps, ordinairement à l'occasion d'un grand effort, que le malade laisse échapper des matières fécales; il a généralement conscience de cette émission, qui peut pourtant s'opérer à son insu quand la sensibilité de la région anale est émoussée ou abolie.

TROUBLES DE L'APPAREIL URINAIRE ET DE L'APPAREIL GÉNITAL

On peut admettre en théorie que dans la polynévrite il se développe parfois dans les nerfs qui se rendent aux reins des altérations capables de troubler la sécrétion de ces organes; mais, en réalité, je ne connais pas d'observations de ce genre.

J'attirerai seulement l'attention sur ce point que dans certains cas, particulièrement dans la diphtérie, peu de temps avant le début de la polynévrite, les urines deviennent albumineuses. Je rappellerai aussi que Brasch a signalé de l'urobilinurie dans un cas de psychose polynévritique (voir p. 746).

Les fonctions de la vessie s'accomplissent généralement d'une façon normale; mais il n'en est pas toujours ainsi. On observe parfois des troubles de la miction et les faits de ce genre peuvent être rangés dans deux catégories distinctes.

A la première appartiennent les cas de névrites périphériques où existent les désordres psychiques dont il a été question plus haut. Parmi les malades qui rentrent dans ce groupe, il en est qui laissent échapper leurs urines, mais qui vident parfaitement leur vessie; il en est d'autres qui sont atteints de rétention d'urine et d'incontinence par regorgement. Dans les cas de cet ordre les troubles vésicaux peuvent être très prononcés, mais ils doivent être attribués plutôt à la perturbation des facultés mentales qu'aux lésions des nerfs.

La seconde catégorie est constituée par les faits de polynévrite dans lesquels, malgré la conservation complète de l'intelligence, la miction s'opère d'une façon imparfaite. Leyden a signalé dans une observation de la dysurie et de la rétention d'urine. Chez un malade dont l'histoire a été rapportée par Grocco, le symptôme dysurie est également mentionné. Charcot, dans un cas de paraplégie diabétique due selon toute vraisemblance à une névrite, a noté des troubles vésicaux; voici le passage relatif à ce sujet : « Douleurs assez rares

en urinant; quelquefois, s'il ne se présente pas assez vite à la garde-robe, il urine dans son pantalon; quelquefois il pisse encore quelques gouttes après s'être rhabillé, mais tout cela pas très accentué, et il faut attirer l'attention du malade sur ces phénomènes, qu'il a à peine remarqués lui-même. » Si je m'en rapporte aux faits que j'ai observés moi-même, je crois pouvoir dire que dans les cas de polynévrite où les facultés intellectuelles sont intactes, les troubles de la miction, quand ils existent, ne sont pas très marqués. L'évacuation de l'urine peut être difficile et demander quelques efforts; parfois même il y a une rétention absolue d'urine qui nécessite le cathétérisme; mais généralement ce phénomène, après s'être manifesté pendant un ou quelques jours, s'atténue ou disparaît complètement.

Certains malades se trouvent dans la nécessité de satisfaire le besoin d'uriner dès qu'il se fait sentir, sous peine de laisser échapper l'urine malgré eux; il s'agit là, comme on le voit, d'une incontinence qu'on pourrait qualifier de fruste. L'incontinence véritable, caractérisée par l'émission involontaire et inconsciente de l'urine, n'existe guère qu'à l'état rudimentaire.

De quelles causes doit-on faire dépendre ces troubles de la miction? Sont-ils dus à des altérations des nerfs qui se rendent à la vessie et aux fibres musculaires de l'urèthre concourant à l'occlusion de la vessie et appartenant à la vie organique, ou doit-on les rattacher aux lésions des nerfs qui animent les muscles soumis à l'influence de la volonté, dont le fonctionnement, à l'état normal, est lié à l'acte de la miction? Ces deux hypothèses, dont chacune est soutenable, ne sont pas du reste contradictoires. En l'absence de faits anatomo-cliniques précis, je ne puis me prononcer à cet égard.

Il y a lieu d'établir, comme je viens de le dire, une distinction capitale entre les troubles vésicaux qui relèvent de la psychopathie névritique et ceux qui sont sous la dépendance des lésions des nerfs. Il faut remarquer toutefois qu'un malade peut être atteint en même temps de ces deux espèces de troubles. Il en était ainsi vraisemblablement dans un cas relaté par Brasch; le sujet de cette observation présentait des troubles vésicaux caractérisés exclusivement par une légère difficulté dans l'émission de l'urine, à une période où il n'y avait pas de troubles psychiques; plus tard, à un moment où se développèrent des hallucinations et des idées délirantes, on vit apparaître une incontinence complète d'urine.

Les troubles génitaux sont rares. Dans la grande majorité des cas la puissance virile est conservée. Cependant on peut observer parfois, spécialement dans la diphtérie, de la frigidité et une impuissance complète. Il va sans dire que l'affaiblissement général causé par la maladie qui a provoqué la polynévrite et que les douleurs violentes qui tourmentent certains malades sont capables d'occasionner une diminution et même une abolition des désirs sexuels, qu'il faut distinguer de l'impuissance véritable.

Chez la femme, il n'est pas rare d'observer des *troubles de la menstruation*, qu'il y a tout lieu de faire dépendre de l'état général.

TROUBLES DE L'ÉTAT GÉNÉRAL

Le début de la polynévrite est marqué assez fréquemment par un mouvement fébrile, mais généralement la fièvre ne tarde pas à tomber. La fièvre

appartient surtout aux formes aiguës et infectieuses de la polynévrite.

Les malades atteints de névrite sont parfois dans un état de dépression, de déchéance physique, de dénutrition, qu'on peut attribuer principalement soit à la maladie qui a provoqué les altérations des nerfs, soit à l'intensité des douleurs et à l'insomnie qui en est la conséquence.

Il est bien évident aussi que les troubles fonctionnels qui résultent de certains modes de localisation des lésions doivent provoquer, d'une façon indirecte, une perturbation de l'état général. C'est ainsi, par exemple, que la gêne dans la déglutition, qui peut résulter de la paralysie du voile du palais et de celle du pharynx, que la dyspnée qui est la conséquence de la paralysie du diaphragme, ne sont pas sans exercer sur l'état général une influence perturbatrice. Mais bien souvent aussi l'état général est satisfaisant.

ÉVOLUTION. — FORMES

La névrite périphérique présente des modes d'évolution divers et se manifeste sous des aspects cliniques variés.

On peut dire d'une façon générale que la marche de la polynévrite est aiguë, subaiguë ou chronique. Dans certains cas, l'affection offre du commencement à la fin la même allure et mérite une des trois qualifications précédentes, quelle que soit la période à laquelle on l'observe.

Mais il n'en est pas toujours ainsi. Parfois, après avoir débuté et s'être développée d'abord avec rapidité, elle évolue ensuite avec lenteur. Inversement, à une première phase chronique peut succéder une deuxième phase qui sera aiguë ou subaiguë.

Cette diversité dans la marche de l'affection permet de décrire plusieurs types de polynévrite.

Mais le mode d'évolution n'est pas le seul caractère qui distingue les cas de névrite périphérique les uns des autres.

Le tableau symptomatique diffère encore suivant que les lésions siègent exclusivement ou prédominent dans les fibres motrices ou dans les fibres sensitives, ou bien qu'elles atteignent à la fois ces deux espèces de fibres, suivant qu'elles sont plus ou moins intenses ou plus ou moins étendues et enfin suivant toutes sortes d'autres circonstances que je ne puis énumérer ici.

En prenant en considération le grand nombre des caractères dont chacun est capable d'imprimer à l'affection un cachet particulier et en imaginant toutes les combinaisons qui peuvent résulter des divers modes d'association de ces caractères les uns aux autres, on peut concevoir *a priori* la multiplicité des variétés cliniques qui peuvent être réalisées. Nous ne saurions les passer toutes en revue et nous nous contenterons de décrire quelques-unes d'entre elles.

En voici un premier exemple.

L'affection se manifeste d'abord dans les membres inférieurs par des fourmillements et des douleurs intermittentes, ainsi que par une légère diminution de la puissance musculaire qui prédomine aux extrémités, c'est-à-dire aux pieds et aux jambes. Plusieurs semaines après, elle envahit les membres supérieurs en donnant lieu à un affaiblissement de la motilité dans les mains et les avant-bras. Ces divers troubles vont croissant petit à petit; les douleurs deviennent plus

vives et se reproduisent plus fréquemment; les phénomènes de paralysie augmentent en intensité et en étendue; ils envahissent les muscles des cuisses, ceux du bassin et ceux du tronc, les muscles des bras et ceux des épaules; de plus les muscles primitivement atteints s'atrophient et la sensibilité cutanée s'émousse par places. — Dans une période de deux mois la maladie est arrivée à son apogée et se présente alors sous l'aspect suivant. La déambulation est pénible et la démarche est celle du *stepper*; les muscles des membres inférieurs, particulièrement ceux de la région antéro-externe des jambes et ceux des pieds, sont atrophiés et on y constate à l'examen électrique la DR. Les mouvements des jambes sur les cuisses et des cuisses sur le bassin s'accomplissent avec difficulté, mais bien plus aisément pourtant que ceux des pieds sur les jambes. Au lit, le malade se trouve dans l'impossibilité de passer, sans être aidé, de la position horizontale à la situation assise; les doigts ne se meuvent qu'avec beaucoup de peine, la main est tombante et l'extension du poignet impossible; les muscles de la main ainsi que ceux de la région postéro-externe de l'avant-bras sont atrophiés. Les mouvements de l'avant-bras sur le bras et ceux du bras sur l'épaule sont un peu plus limités et s'exécutent avec moins de vigueur qu'à l'état normal. Les troubles de la sensibilité sont localisés dans les membres inférieurs; ils se traduisent par des douleurs spontanées, vives, lancinantes, par une hyperesthésie des masses musculaires et des troncs nerveux, et par une anesthésie cutanée de la plante du pied, qui donne lieu au signe de Romberg. Les extrémités inférieures sont légèrement œdématiées et présentent une coloration rouge violacé dans la station; dans ces régions la peau est moite. Les réflexes tendineux sont en partie affaiblis ou abolis. — Cet état se maintient pendant plusieurs mois, sans subir de modifications notables. Puis les troubles de la sensibilité s'atténuent, les douleurs ainsi que l'anesthésie cutanée s'effacent, l'œdème disparaît, les muscles se restaurent, les fonctions motrices se rétablissent progressivement, les réflexes tendineux reparaissent, et enfin, un an environ après le début de l'affection, le malade est revenu à l'état normal.

La polynévrite, après avoir débuté et avoir évolué dans une première période, comme dans le cas précédent, peut se terminer d'une manière fatale lorsque les lésions envahissent le nerf pneumogastrique ou le nerf phrénique; la mort a pour cause des troubles de la respiration ou de la circulation.

Chez un autre malade, la polynévrite suit du commencement à la fin une évolution identique à celle que nous avons tracée en premier lieu; la maladie se termine favorablement, les nerfs et les muscles recouvrent leurs propriétés normales, et la guérison serait complète s'il ne s'était développé dans le cours de l'affection, en vertu de certaines prédispositions spéciales, des rétractions fibro-tendineuses qui entravent le libre fonctionnement des membres.

La marche de la polynévrite peut être plus lente et sa durée plus longue.

L'apparition des phénomènes de paralysie est précédée parfois, pendant plusieurs mois, une année et plus longtemps même, de douleurs plus ou moins vives, auxquelles malades et médecins donnent ordinairement la qualification vague de rhumatismales et dont on ne découvre la signification véritable que dans la suite.

Si la période prodromique peut présenter une durée considérable, il en est de même pour la période d'état de la maladie. Les troubles de la sensibilité

et de la motilité, en particulier l'amyotrophie, peuvent se prolonger pendant une ou plusieurs années sans subir de modifications notables et ne rétrograder qu'avec une très grande lenteur. Thiroloix cite l'observation d'une femme atteinte de polynévrite alcoolique des membres inférieurs et supérieurs, dont la guérison se fit attendre huit années. Il est vrai que dans ce cas il existait des rétractions fibro-tendineuses, qui doivent être considérées comme un facteur important dans la durée de l'affection. Si la ténotomie, qui ne fut faite que dans la septième année qui suivit le début de la polynévrite, eût été pratiquée plus tôt, il est vraisemblable que la guérison définitive eût été plus rapide.

L'impotence qui résulte de la névrite périphérique peut, comme on le voit, après avoir duré plusieurs années, disparaître d'une manière complète.

Chez d'autres malades moins heureux, l'amyotrophie liée à une névrite d'origine interne se maintient indéfiniment et donne lieu à des lésions indélébiles. Dubreuilh a rapporté des faits de ce genre.

L'évolution de la polynévrite, au lieu d'être plus lente que dans le cas dont nous avons donné la description en premier lieu, est parfois, au contraire, bien plus rapide.

Dans l'espace de trois ou quatre mois la maladie peut se développer, atteindre même un degré d'intensité très prononcé, se manifester par des troubles très notables de la sensibilité, par une paralysie étendue aux quatre membres et au tronc, mettant le malade dans l'impossibilité de se lever de son lit, de porter les aliments à sa bouche, le réduisant en un mot à l'impuissance, puis s'atténuer et disparaître complètement. Il faut remarquer toutefois que dans les faits de ce genre l'amyotrophie n'est jamais considérable.

Les accidents respiratoires et les accidents circulatoires capables d'amener la mort sont plus fréquents dans la forme subaiguë que dans la forme chronique. Ils sont encore plus communs dans la polynévrite à marche aiguë, qui peut évoluer de la manière suivante.

Un individu, en vingt-quatre ou quarante-huit heures, est pris d'un engourdissement des membres inférieurs et d'une paralysie qui atteint d'abord les pieds et les jambes, gagne ensuite les cuisses, l'abdomen, le thorax, puis s'étend vers le cinquième ou sixième jour aux membres supérieurs en suivant une marche ascendante depuis les mains jusqu'aux épaules, envahit enfin le diaphragme ainsi que les muscles qui appartiennent au domaine du bulbe, et se termine au bout de huit ou dix jours par syncope ou par asphyxie.

Ce mode d'évolution est analogue à celui de la *maladie de Landry*, et bien des auteurs ont même soutenu que cette maladie ne devait être considérée que comme une forme de la névrite périphérique. Cette opinion est très discutable, car, si dans certains cas de paralysie ascendante aiguë on a trouvé à l'autopsie des lésions des racines ou des nerfs, ces lésions n'étaient pas très prononcées, et de plus, dans beaucoup d'autres faits du même ordre, les nerfs soumis à l'examen histologique par des anatomo-pathologistes des plus compétents ont paru absolument normaux(1).

(1) Il faut avoir soin, ainsi que Vulpian l'a judicieusement fait remarquer dans ses Leçons, d'éliminer du cadre de la paralysie ascendante aiguë les observations qui n'ont pas exactement le facies clinique décrit par Landry.

Les polynévrites à marche aiguë sont souvent accompagnées d'une élévation de température plus ou moins marquée.

La névrite périphérique aiguë ne se termine pas nécessairement par la mort; parfois, l'affection, après s'être propagée avec rapidité de l'extrémité des membres vers leur racine et avoir envahi en partie les muscles du tronc, s'arrête dans son évolution, puis rétrograde et disparaît, et la guérison peut s'accomplir avec rapidité. Leyden aurait même observé un cas de polynévrite qui s'est terminé par la guérison dans l'espace de huit jours.

Exceptionnellement la névrite peut se manifester d'une manière soudaine et mérite la qualification d'*apoplectiforme* employée par Dubois pour désigner les cas de ce genre. Cet auteur rapporte, entre autres faits de névrite à début apoplectiforme, l'observation d'un individu qui, s'étant endormi en bonne santé, présentait à son réveil les symptômes d'une névrite intense du cubital droit, qui s'étendit ensuite à d'autres nerfs.

Avant de terminer ce qui a trait à la marche de la polynévrite, je dois encore appeler l'attention sur la fréquence des *rechutes* et des *récidives*, qui sont dues parfois à ce que le malade, après avoir été soustrait à l'influence de l'agent qui a déterminé les lésions des nerfs, s'y est de nouveau exposé et en a subi derechef l'action perturbatrice, mais, quelquefois aussi, ces accidents surviennent sans cause apparente. L'affection peut ainsi se reproduire à deux reprises ou plus souvent encore après s'être notablement atténuée ou même après avoir complètement disparu.

Nous avons déjà dit plus haut que l'aspect de la névrite est fort différent suivant que l'altération porte sur les fibres motrices, sur les fibres sensitives, ou sur ces deux espèces de fibres à la fois. Eu égard à ces trois modes de localisation, on peut décrire trois formes de la névrite périphérique, auxquelles on donnera les qualifications de *motrice*, *sensitive* et *mixte* ([1]).

La forme motrice peut exister à l'état de pureté presque absolue, ce qui revient à dire que la polynévrite est capable de donner naissance à des troubles moteurs, parfois très accusés, sans amener de modification appréciable dans la sphère de la sensibilité. Cette forme de névrite est plus commune dans les membres supérieurs que dans les membres inférieurs et on l'observe particulièrement dans le saturnisme.

L'abolition ou l'affaiblissement de la contractilité volontaire des muscles peut être indépendante de toute altération trophique des fibres musculaires ou bien être associée à de l'amyotrophie, ce qui conduit à subdiviser la forme motrice en deux variétés secondaires, que l'on distinguera, si l'on veut, par les qualifications de *paralytique* et d'*amyotrophique*.

Les troubles de la sensibilité, anesthésie cutanée, douleurs, occupent de préférence les membres inférieurs, et les lésions des nerfs peuvent se manifester exclusivement, pendant un laps de temps plus ou moins long, par des phé-

([2]) On peut supposer que la névrite périphérique se localise parfois spécialement sur les fibres nerveuses vaso-motrices ou sur les fibres trophiques (l'existence de fibres trophiques est, à la vérité, hypothétique). Certaines variétés de tropho-névrose dépendent peut-être de lésions de ce genre. C'est ainsi que Mendel a publié une observation d'hémiatrophie faciale qu'il fait dépendre d'une névrite périphérique du trijumeau.

nomènes de ce genre; on a affaire alors à la forme sensitive de la polynévrite, mais ordinairement à ces phénomènes viennent se joindre, dans la suite, des troubles moteurs (forme mixte), et il faut reconnaître que la forme sensitive existe plus rarement à l'état de pureté que la forme motrice.

Il y a une forme à laquelle on donne la dénomination de *pseudo-tabétique* ou d'*ataxique*, qu'on appelle aussi le *nervo-tabes périphérique* (Dejerine) et qui est caractérisée par sa ressemblance plus ou moins parfaite avec l'ataxie locomotrice progressive. La rapidité avec laquelle se développent habituellement les troubles nerveux dans cette forme de névrite lui a valu encore le nom d'*ataxie aiguë* (Leyden).

Le pseudo-tabes d'origine névritique qui se manifeste par des douleurs fulgurantes, par le signe de Westphal, par le signe de Romberg, par une démarche rappelant celle de l'ataxie locomotrice, représente une variété de la forme mixte de la polynévrite, puisqu'il résulte d'une association de troubles sensitifs et de troubles moteurs. Pourtant cette forme est généralement confondue avec la forme sensitive, sans doute à cause de la prédominance des phénomènes sensitifs qu'on y observe et en vertu de cette idée que la perturbation dans la marche ne serait là que la conséquence de l'altération des nerfs de la sensibilité. Ce n'est là du reste qu'une question de classification sans importance.

Je me suis déjà occupé plus haut du pseudo-tabes à propos de l'incoordination motrice (voir p. 750) et j'y reviendrai encore plus loin (voir p. 804) dans le chapitre consacré au diagnostic. Qu'il me suffise de faire remarquer que, malgré les analogies cliniques qui rapprochent le pseudo-tabes du tabes véritable, on pourra arriver le plus souvent par un examen méthodique et approfondi du malade à déterminer la nature de l'affection à laquelle on a affaire.

Si l'on prend en considération le degré d'étendue des troubles symptomatiques, la polynévrite peut être divisée en deux formes, l'une *généralisée*, l'autre *localisée*, qui se relient du reste par une série d'intermédiaires. Ainsi, par exemple, les troubles moteurs sont parfois limités soit aux membres supérieurs, soit aux membres inférieurs, et n'en atteignent même que quelques muscles; dans d'autres cas au contraire les phénomènes de paralysie sont étendus aux membres supérieurs et aux membres inférieurs, à la paroi abdominale et à la paroi thoracique ainsi qu'au diaphragme, et occupent la totalité des muscles des régions atteintes.

Enfin il est un groupe de faits relatifs à la polynévrite qui méritent sans conteste qu'on crée pour eux un cadre spécial, je veux parler de ces observations où l'examen anatomique *post mortem* a révélé l'existence de lésions très nettes et parfois même très accusées des nerfs, sans qu'aucun trouble symptomatique en ait trahi l'existence pendant la vie. Ce sont là les *névrites latentes* signalées d'abord par Pitres et Vaillard et sur lesquelles Gombault et Brissaud ont ensuite appelé l'attention.

Gombault a examiné systématiquement le nerf collatéral dorsal externe du gros orteil sur des sujets qui n'avaient présenté de leur vivant aucun signe d'affection organique du système nerveux. Dans quatorze cas la sensibilité

cutanée avait été soigneusement explorée dans le domaine du nerf en question et avait paru normale ou tout au plus simplement émoussée ; dans six de ces cas Gombault a constaté des lésions de ce nerf; sur un sujet, en particulier, les altérations étaient extrêmement profondes et les fibres semblaient complètement détruites. Il faut ajouter que toutes ces observations se rapportaient à des vieillards, qui presque tous étaient plus ou moins cachectiques. Il se pourrait, dit Gombault, « que la lésion de ces nerfs fût moins profonde qu'elle ne paraît l'être, car il faut bien expliquer la persistance de la sensibilité, quelquefois mais pas toujours légèrement amoindrie, en tout cas jamais pervertie. L'hypothèse de la suppléance des fibres détruites par les fibres restées saines s'applique mal à certains cas où la disparition des fibres à myéline est pour ainsi dire totale. Il faut alors supposer, avec M. Dubreuilh, que les fibres détruites en apparence ont conservé leur fonction. Ceci revient à admettre que ces fibres se sont dépouillées de leur gaine de myéline beaucoup plus loin de leur terminaison que cela se produit d'habitude, mais qu'elles ont conservé leur élément fonctionnel principal, à savoir leur cylindre-axe ».

Les faits de névrites latentes étudiés par Brissaud viennent à l'appui de cette hypothèse. Dans les cas qu'il a observés, un certain nombre de fibres nerveuses paraissaient, par places, complètement dégénérées et réduites à leur gaine de Schwann ; il était impossible de retrouver les cylindres-axes qui devaient exister pourtant, puisqu'en suivant ces fibres sur une certaine longueur, Brissaud a pu s'assurer qu'elles étaient absolument normales au-dessus et au-dessous du siège des lésions. Il s'agissait donc là de névrites périaxiles.

Ces observations sont très instructives et nous avons déjà fait ressortir plus haut (voir p. 685) les conséquences qu'on peut en déduire.

DE QUELQUES NÉVRITES EN PARTICULIER

Nous avons vu combien sont nombreux les agents capables de donner naissance à des névrites périphériques.

Parmi les diverses névrites qui sont déterminées par les divers agents en question, il en est quelques-unes qui, à notre avis, méritent particulièrement d'être distinguées, à cause de leur grande fréquence ou de la singularité de certains de leurs caractères.

C'est pour ces motifs que nous consacrerons un paragraphe spécial à chacune des névrites suivantes : la névrite alcoolique, la névrite saturnine, la névrite diphtéritique, celle qui dépend de la lèpre, celle enfin qui relève du béribéri.

Nous ne les décrirons, du reste, que brièvement.

NÉVRITE ALCOOLIQUE

C'est à Magnus Huss que revient l'honneur d'avoir fait ressortir l'influence perturbatrice que l'alcool exerce sur le système nerveux. Le médecin suédois a eu toutefois quelques précurseurs, entre autres James Jackson, qui, ainsi que Dreschfeld l'a rappelé, a décrit en 1822, sous le nom d'*arthrodynie alcoolique*, quelques troubles nerveux d'origine éthylique.

Douze ans après Huss, en 1865, Lancereaux, reprenant cette étude, soulevait la question des névrites périphériques dans l'alcoolisme, et il faut reconnaître que les nombreux travaux publiés par Lancereaux et par ses élèves sur ce sujet ont singulièrement contribué à l'éclaircir. La thèse remarquable d'Œttinger mérite une mention spéciale. Je dois citer les noms de Leudet, Wilks, Lockart Clarke, qui ont publié d'intéressants mémoires sur la paralysie alcoolique. Enfin il n'est que juste de rappeler que Charcot a le premier distingué nettement le steppage de la démarche tabétique, qu'il a décrit minutieusement les troubles psychiques dont la paralysie éthylique est souvent accompagnée, ainsi que les rétractions fibro-tendineuses consécutives aux phénomènes de paralysie, et qu'il a ainsi agrandi le champ de nos connaissances dans ce domaine de la pathologie.

La névrite périphérique constitue le substratum anatomique principal de la paralysie alcoolique. Il s'agit d'une névrite parenchymateuse caractérisée par des lésions tout à fait analogues à celles qu'on observe dans la dégénérescence wallérienne. Par places on trouve aussi parfois les altérations de la névrite périaxile (Gombault). On a noté, dans certains cas, des lésions interstitielles et vasculaires, mais les notions qu'on possède à cet égard manquent de précision.

Outre la névrite, des altérations des cellules des cornes antérieures de la moelle et des cellules des noyaux gris du bulbe ont été signalées dans quelques observations.

Vierordt a constaté, à l'autopsie d'un sujet ayant présenté les signes cliniques de la névrite alcoolique, quelques altérations des racines postérieures de la moelle et une sclérose des cordons de Goll; les nerfs, au contraire, étaient normaux.

Enfin Uhthoff a étudié les altérations du nerf optique qui, d'après cet auteur, porteraient primitivement sur le tissu interstitiel et n'atteindraient les fibres nerveuses que d'une façon secondaire (pour plus de détails, voir *Anat. path.*, p. 706 et 707).

La paralysie alcoolique est plus commune chez la femme que chez l'homme (Wilks, Broadbent, Myrtle, Lancereaux). Le vin, les liquides purement alcooliques, tels que le rhum, le cognac, auraient, d'après certains auteurs, une bien moindre influence sur la genèse de ces troubles que les liqueurs contenant des huiles essentielles, par exemple l'absinthe, l'eau de mélisse, le vulnéraire.

Les membres inférieurs sont le siège de prédilection de la névrite alcoolique, qui dans les cas types est mixte, ou, en d'autres termes, consiste au point de vue clinique en des troubles à la fois sensitifs et moteurs.

Les phénomènes de la sensibilité occupent même une place prépondérante en ce sens qu'ils peuvent être très prononcés alors que la motilité n'est modifiée que d'une façon relativement légère, tandis que le contraire n'est guère observé, ce qui revient à dire que l'alcoolisme peut donner naissance à la forme sensitive de la polynévrite, mais ne détermine qu'exceptionnellement ou peut-être même jamais de névrites à forme motrice.

Les malades ressentent des fourmillements dans les membres; ils éprouvent des sensations anormales de chaleur ou de froid qui sont parfois fort pénibles.

Ces phénomènes sont accompagnés ou suivis de douleurs qui, tantôt modérées et intermittentes, atteignent dans certains cas la plus grande intensité et deviennent continues; elles sont lancinantes, contusives, fulgurantes, comparables quelquefois à des sensations de torsion, de brûlure ; les malades sont fréquemment tourmentés par des crampes musculaires des plus pénibles. Les crises de douleurs surviennent souvent sans cause appréciable, mais peuvent aussi être provoquées par des mouvements exécutés par le malade ou par une pression plus ou moins énergique exercée sur les parties atteintes. La compression des masses musculaires et des troncs nerveux provoque chez beaucoup de sujets de très grandes souffrances.

Ces douleurs peuvent priver le malade de repos et de sommeil, lui ôter l'appétit, le mettre dans l'impossibilité de s'alimenter, et sont sans doute l'une des causes de l'affaiblissement et de la dépression qu'on observe parfois dans la paralysie alcoolique.

La sensibilité cutanée est ordinairement atteinte, l'anesthésie est plus ou moins étendue et accusée. C'est à l'anesthésie plantaire qu'il faut attribuer en grande partie les oscillations du malade quand ses yeux sont fermés, ainsi que l'incertitude de la marche et la titubation.

Les troubles moteurs, qui sont généralement bilatéraux, consistent, au début, en une sensation de fatigue, de lassitude, en une inhabileté dans l'exécution des mouvements, en un tremblement plus ou moins prononcé. Ces phénomènes présentent des alternatives en bien et en mal, sont ordinairement plus marqués au réveil, et augmentent parfois à l'occasion de quelque affection fébrile intercurrente.

Dans la grande majorité des cas, la paralysie débute dans les membres inférieurs; elle atteint ordinairement en premier lieu l'extenseur propre du gros orteil; elle envahit ensuite l'extenseur commun et les péroniers, et frappe aussi les muscles du pied. Quand les phénomènes de paralysie se localisent de cette manière, ce qui est la règle, et que le malade est dans le décubitus, le pied se trouve en extension et forme avec la jambe un angle obtus, au lieu d'un angle droit, comme à l'état normal; son bord externe est abaissé et les phalanges des orteils sont fléchies les unes sur les autres et sur le métatarse. Le malade est dans l'impossibilité de mouvoir les orteils; il ne peut relever le bord externe du pied, et le mouvement de flexion du pied sur la jambe est extrêmement limité; le mouvement d'extension est au contraire conservé. Si l'on saisit la jambe et qu'on la secoue, on constate que le pied est ballant.

La marche présente un aspect tout à fait particulier : le malade, incapable de fléchir le pied, est obligé, pour ne point heurter la pointe contre le sol, d'exécuter, à chaque pas, un mouvement de flexion de la cuisse sur le bassin bien plus ample que de coutume. Ce soulèvement exagéré de la cuisse, associé à l'abaissement de la pointe, donne à ce mode de déambulation une allure spéciale, connue sous la dénomination de *steppage* que lui a donnée Charcot.

Le triceps crural est souvent paralysé en même temps que les muscles de la jambe; il peut même être le seul muscle paralysé.

La paralysie ne reste pas toujours, tant s'en faut, aussi étroitement localisée. Elle peut envahir tous les muscles des membres inférieurs, les muscles

du tronc, ceux des membres supérieurs, et la forme dite généralisée se rencontre assez souvent dans la névrite alcoolique.

Parfois la paralysie éthylique frappe d'abord les membres supérieurs, mais cela est rare; ordinairement, en pareil cas, ce sont les muscles innervés par le radial qui sont atteints en premier lieu. La paralysie radiale due à l'alcool est souvent complète, contrairement à ce qu'on voit dans le saturnisme, et si elle n'occupe pas tout le domaine du radial, ce n'est pas nécessairement le long supinateur qui est épargné. Elle peut être accompagnée, comme toute paralysie des extenseurs, d'une tumeur dorsale du métacarpe.

La paralysie alcoolique s'associe ordinairement à une amyotrophie, qui, dans bien des cas, devient extrêmement prononcée et présente, entre autres conséquences, celle de contribuer à la formation de rétractions fibro-tendineuses.

Dans la névrite alcoolique les réflexes rotuliens sont presque toujours abolis.

Outre les phénomènes de la motilité et les phénomènes de la sensibilité, signalons les troubles vaso-moteurs, en particulier l'œdème des membres inférieurs, qui est un symptôme très commun.

On observe fréquemment, chez les malades atteints de l'affection qui nous occupe, des troubles oculaires spéciaux, dont la présence, dans des cas où les renseignements fournis par le malade et par son entourage laissent planer un doute sur l'origine de la polynévrite, permet de porter avec une très grande probabilité, sinon avec certitude, le diagnostic de névrite éthylique.

Les troubles visuels de l'alcoolisme sont dès le début bilatéraux, symétriques, et atteignent également les deux yeux. Ils consistent essentiellement en un scotome central ayant la forme d'une ellipse, dont le grand axe est horizontal; le vert et le rouge sont les premières couleurs qui cessent d'être perceptibles. Les malades ne se rendent guère compte de l'existence du scotome, et c'est généralement l'examen périmétrique qui le met en évidence; ce qui attire leur attention, c'est la diminution de leur acuité visuelle.

A l'ophtalmoscope la névrite optique rétro-bulbaire alcoolique se traduit par une décoloration blanchâtre des parties temporales de la papille.

Les muscles du globe oculaire peuvent être paralysés dans l'alcoolisme; on a noté de la paralysie du moteur externe, du ptosis, de l'ophtalmoplégie externe.

Les pupilles réagissent parfois à la lumière avec plus de lenteur qu'à l'état normal, mais il n'est pas démontré que le signe de Robertson puisse dépendre de l'alcoolisme (pour plus de détails, voir p. 740).

La névrite alcoolique est très fréquemment associée aux troubles psychiques connus sous la dénomination de psychose polynévritique. Ce syndrome consiste en des phénomènes de délire, en un affaiblissement intellectuel plus ou moins prononcé et une amnésie qui, dans beaucoup de cas, est le trouble mental le plus saillant ou même la manifestation presque exclusive du désordre psychique. Cette amnésie a pour caractère principal de porter seulement sur les faits les plus récents; la mémoire des faits anciens est au contraire bien conservée (pour plus de détails, voir p. 745). Certains malades sont, de plus, sujets à des accès épileptiformes qu'il faut savoir distinguer des accès convulsifs de l'hystérie occasionnée par l'alcoolisme.

Nous avons dit plus haut que la névrite alcoolique se manifeste cliniquement sous la forme mixte ou sous la forme sensitive. C'est à cette espèce de névrite que ressortissent la plupart des observations qu'on a classées dans la forme pseudo-tabétique ou ataxique de la névrite, le neuro-tabes périphérique de Dejerine. Dans quelle mesure la polynévrite peut-elle simuler le tabes? C'est là une question que nous avons déjà examinée en partie dans le paragraphe intitulé : « Incoordination motrice » (p. 730), et dont nous compléterons l'étude au chapitre du Diagnostic (p. 804).

La névrite alcoolique peut avoir une marche aiguë, être accompagnée de fièvre et aboutir en peu de temps à la mort, qui est déterminée soit par quelque affection intercurrente, soit par des altérations portant sur les nerfs pneumogastriques (Dejerine), soit enfin par une sorte de dépression générale résultant sans doute d'une action inhibitoire de la substance toxique sur le système nerveux central. Cette forme semble liée à une intoxication rapide. Plus souvent l'évolution est subaiguë, dure 4, 5, 6 mois, plus longtemps même, et peut se terminer, comme dans la forme précédente, d'une manière fatale, mais aboutit plus ordinairement à la guérison. Enfin, dans certains cas, la marche est chronique. Les symptômes de la paralysie sont précédés pendant des années par les signes de l'intoxication chronique, cauchemars, troubles gastriques, tremblement des mains, douleurs, crampes. Dans cette dernière forme, les phénomènes de paralysie sont ordinairement limités aux membres inférieurs. Dans les deux premières, ces phénomènes ont plus de tendance à se généraliser.

Il n'est pas rare que la tuberculose pulmonaire se développe chez les sujets atteints de paralysie alcoolique et entraîne la mort.

La durée de cette affection est très variable. Si la guérison peut se produire rapidement, en quelques mois, il est des cas où, par suite de l'intensité de l'amyotrophie, de la formation de rétractions fibro-tendineuses, des récidives, la guérison peut se faire attendre des années. Thiroloix a publié l'histoire clinique d'une femme, qui ne fut définitivement rétablie que huit ans après le début de l'affection. La paralysie alcoolique peut même laisser des traces indélébiles.

Les récidives, dont il vient d'être question, sont des plus communes et sont dues le plus généralement à ce que les malades, après la guérison, se livrent de nouveau à l'abus des boissons alcooliques.

Le tableau clinique que nous avons tracé n'appartient pas en propre à la névrite éthylique. En effet la paralysie arsénicale paraît présenter de très grandes analogies avec la paralysie alcoolique; il en est de même de certaines névrites infectieuses; le béribéri y ressemble beaucoup, et enfin il y a des cas où l'on observe le facies symptomatique de cette affection sans qu'il soit possible de déterminer la nature de l'agent étiologique.

Toutefois, la présence de lésions du nerf optique, dont nous avons donné la description, constitue une grande présomption en faveur de la nature éthylique d'une névrite périphérique.

Il ne faut pas oublier du reste qu'il est quelquefois très difficile et même impossible de faire avouer à un malade qu'il a commis des excès alcooliques. Cela est vrai surtout pour les femmes, qui sont poussées par un sentiment de

pudeur à dissimuler la vérité. Mais bien souvent aussi les protestations des malades, quand on les interroge à ce sujet, ont pour cause les troubles psychiques dont ils sont atteints, leur amnésie, qui peut porter non seulement sur le présent, mais aussi sur le passé. Parfois les alcooliques, sans être atteints d'amnésie, se défendent, avec la meilleure foi du monde, de toute habitude d'intempérance. Voici le résumé d'une observation que j'ai recueillie et qui est instructive à cet égard.

Une femme, présentant les signes classiques d'une paralysie alcoolique, commença par affirmer, quand je la questionnai à ce point de vue, qu'elle avait toujours été d'une sobriété exemplaire, et son mari confirma son assertion. Or j'appris, par un interrogatoire méthodique, que cette femme, accouchée depuis deux mois et n'ayant pas eu du reste d'accidents puerpéraux, avait été atteinte pendant sa grossesse de vomissements rendant l'alimentation fort difficile et provoquant un affaiblissement très prononcé que l'on avait cherché à combattre par l'usage, poussé jusqu'à l'abus, de champagne, d'eau-de-vie, de liqueurs, de boissons alcooliques de toute sorte. La malade ayant commis ces excès éthyliques non pour satisfaire une passion vicieuse, mais dans un but thérapeutique, ne pouvait concevoir que l'alcool pût être considéré comme le facteur de la maladie dont elle souffrait, et s'indignait même à cette idée (1).

Le pronostic de la névrite alcoolique est assez grave. Cette affection expose en effet ceux qui en sont atteints à des complications redoutables, à des accidents mortels; elle peut se prolonger, lorsque la terminaison fatale est évitée, pendant des années, et même donner lieu à des infirmités indélébiles. Toutefois, si le malade se trouve dans des conditions favorables, s'il n'est pas atteint d'une névrite à évolution aiguë, s'il est soustrait à temps à l'influence de l'agent qui a provoqué et qui entretient le mal, il peut guérir d'une façon complète.

Ajoutons encore, avant de terminer, que l'alcool est un des agents qui provoquent l'hystérie, que les diverses manifestations de cette névrose s'associent souvent aux troubles nerveux qui sont sous l'influence directe de l'imprégnation alcoolique, et qu'il faut, dans des cas de ce genre, se garder de confondre, comme l'ont fait bien des auteurs et des plus distingués, ces deux ordres de phénomènes.

NÉVRITE SATURNINE

Le premier travail important sur la paralysie saturnine est dû à Tanquerel des Planches (1834). Duchenne de Boulogne, dans son *Traité de l'électrisation localisée*, décrivit avec une précision si remarquable les modes de localisation les plus communs de la paralysie saturnine qu'on peut aujourd'hui, grâce aux

(1) Les vomissements incoercibles de la grossesse ayant été considérés comme une cause de névrite périphérique (Tuilant), on pourrait attribuer à ce facteur l'origine de la paralysie. Toutefois, dans ce cas, la névrite ayant eu tous les caractères cliniques de la névrite alcoolique et la malade ayant manifestement fait des excès de boisson, il me paraît plus logique d'incriminer l'alcool. J'ajoute que cette malade présenta des troubles psychiques (psychopathie névritique) et que l'affection se termina par la mort; ce dernier caractère serait encore de nature à confirmer le diagnostic de paralysie éthylique, si l'on accepte l'opinion de Möbius et de Tuilant, d'après lesquels les névrites puerpérales, les névrites de la grossesse seraient bénignes.

notions sur ce sujet, dont la science est redevable à cet illustre médecin, reconnaître le plus souvent à première vue, rien que par le facies clinique, la nature d'une paralysie de ce genre. Erb et Remak ont contribué de leur côté à éclaircir ce coin de la neuropathologie. Vulpian et Raymond ont fourni aussi des documents intéressants sur l'affection dont nous nous occupons. Les recherches de Gombault sur les lésions histologiques de la névrite saturnine expérimentale et de la névrite saturnine spontanée chez l'homme ont réalisé un très grand progrès, non seulement dans l'anatomie de la névrite saturnine en particulier, mais dans celle de la névrite en général. Enfin je dois citer la thèse fort intéressante de Mme Dejerine-Klumpke, soutenue en 1889 et qui constitue la monographie la plus complète que l'on possède sur la névrite saturnine.

Les lésions des nerfs dans l'intoxication saturnine expérimentale consistent, ainsi que Gombault l'a établi, en une névrite périaxile; nous avons donné plus haut une analyse du remarquable travail de cet anatomo-pathologiste (voir p. 675).

Gombault a constaté aussi les lésions de la névrite périaxile dans la paralysie saturnine, chez l'homme, mais, contrairement à ce qu'on observe chez les animaux, les altérations en question sont associées à celles de la dégénération wallérienne. Selon toute vraisemblance, la névrite périaxile est de part et d'autre la lésion initiale, mais le processus anatomique présentant peut-être chez l'homme une plus grande activité, détermine par places, dans les cylindres-axes, des solutions de continuité dont la dégénération wallérienne doit être nécessairement la conséquence.

Les différences anatomiques entre la névrite saturnine de l'homme et celle des animaux explique, au moins en partie, les dissemblances cliniques. Gombault, comme on l'a vu, n'a jamais observé, sur les animaux en expérience, de troubles fonctionnels caractérisés; la névrite saturnine se traduit, au contraire, chez l'homme, par des troubles symptomatiques, qui étaient du reste bien connus avant que la nature des altérations correspondantes eût été déterminée.

Outre les lésions des nerfs, on a noté, dans quelques cas, des altérations spinales portant principalement sur les cellules des cornes antérieures de la moelle. L'existence de la névrite optique a été signalée (pour plus de détails, voir p. 706 et 744).

La paralysie saturnine apparaît généralement dans le cours d'une intoxication chronique, dont le malade présente les stigmates, et elle est habituellement précédée d'accès de coliques de plomb. Elle peut toutefois constituer l'accident initial du saturnisme et se développer très rapidement. Tanquerel des Planches a rapporté l'histoire clinique d'un ouvrier qui fut pris de paralysie huit jours après avoir commencé à exercer le métier de peintre.

La paralysie saturnine apparaît parfois pour la première fois, ou récidive, chez des individus qui depuis fort longtemps déjà ont été soustraits à l'influence du plomb et dont l'organisme, selon toute vraisemblance, semblerait devoir être débarrassé de cette substance toxique; c'est là, au point de vue pathogénique, une particularité fort intéressante.

Les membres supérieurs sont le siège de prédilection de la paralysie satur-

nine, qui est ordinairement bilatérale et symétrique, mais qui prédomine habituellement d'un côté, à droite chez les droitiers, à gauche chez les gauchers. Les troubles de la motilité peuvent être précédés de douleurs vives, fulgurantes, occupant le trajet des nerfs altérés; mais ces phénomènes sont exceptionnels, et l'on peut dire, d'une façon générale, que, contrairement à ce qu'on observe dans la névrite alcoolique, les troubles de la sensibilité sont peu marqués ou nuls dans la névrite saturnine. L'anesthésie ainsi que les douleurs sont rares.

Il est vrai que cette remarque s'applique principalement à la névrite des membres supérieurs, car dans la névrite saturnine des membres inférieurs les phénomènes en question sont plus communs (voir le paragraphe *Troubles de la sensibilité*, p. 755).

La paralysie saturnine est presque toujours accompagnée d'une amyotrophie qui est souvent très accusée. L'atrophie musculaire est généralement consécutive à la paralysie, mais dans certains cas elle semble être le phénomène essentiel et son évolution pourrait être analogue à celle des amyotrophies primitives progressives (obs. publiées par Vulpian, par Fitz).

La paralysie saturnine des membres supérieurs peut se présenter sous trois formes principales, au point de vue de la localisation de la paralysie; le *type antibrachial*, de beaucoup le plus commun, le *type Aran Duchenne*, le *type brachial*. Nous n'avons qu'à renvoyer le lecteur au paragraphe *Troubles musculaires* (p. 716), où nous avons décrit ces trois types et où nous avions principalement en vue les localisations de la paralysie saturnine.

Elle frappe bien plus rarement les membres inférieurs et se localise alors ordinairement dans les péroniers, l'extenseur commun des orteils, l'extenseur propre du gros orteil, tandis qu'elle respecte le jambier antérieur et les muscles de la région postérieure de la jambe. Par contre, dans des cas exceptionnels, le triceps sural et le jambier antérieur sont les seuls muscles paralysés. Elle atteint parfois les muscles du larynx et se traduit par de l'aphonie (voir p. 749).

Au lieu d'être limitée à certaines régions, parfois elle se généralise. Cette généralisation peut être lente. Chez un malade atteint depuis quelque temps d'une paralysie saturnine des membres supérieurs portant sur l'avant-bras, les troubles moteurs s'étendent à la main et à la racine des membres, puis gagnent la jambe, la cuisse et quelquefois, mais plus rarement, le tronc. Ordinairement, en pareil cas, la généralisation n'est pas complète et les muscles prédisposés à la paralysie saturnine sont plus altérés que les autres.

La généralisation peut être rapide; la paralysie atteint tous les muscles d'une région; elle peut frapper en peu de temps la plupart des muscles ou tous les muscles des membres et du tronc, en suivant une marche ascendante ou descendante.

Mentionnons la diminution ou l'abolition des réflexes tendineux dans les régions paralysées, les troubles vaso-moteurs, la cyanose, le refroidissement des membres, la tumeur dorsale du métacarpe, que Gubler a particulièrement étudiée, le gonflement de la tête des métacarpiens que Remak et Rosenthal ont signalé.

On peut observer dans la névrite saturnine des troubles oculaires, une amaurose double ou une amblyopie considérable avec rétrécissement du champ visuel. Ces phénomènes se développent dans certains cas lentement, insidieu-

sement, et sont liés alors le plus souvent à une névrite optique. L'amaurose apparaît quelquefois brusquement et la cécité peut devenir complète en quelques heures; les symptômes ophtalmoscopiques font défaut en pareil cas et on observe en même temps d'autres accidents nerveux graves, des troubles cérébraux, des accès épileptiformes qui se rattachent à l'*Encéphalopathie saturnine*, dont la description a déjà été donnée dans un autre volume de ce Traité (voir t. II, p. 575).

L'évolution de la névrite saturnine peut être aiguë, comme il vient d'être dit, et quelquefois, en pareil cas, l'affection est accompagnée d'un mouvement fébrile, d'une fièvre, parfois intense, sur laquelle Renaut, de Lyon, a appelé l'attention en 1878, et qui a été étudiée ensuite par Le Meignen.

C'est dans la névrite saturnine aiguë qu'on observe principalement la généralisation des troubles moteurs. La paralysie du diaphragme, des intercostaux, des muscles laryngés donne lieu à de la dyspnée, à de l'aphonie, et le tableau symptomatique est alors fort alarmant. Cette forme aiguë et généralisée présente de grandes analogies avec la forme aiguë et généralisée de la paralysie alcoolique; elle en diffère pourtant par un caractère essentiel relatif au pronostic; cette dernière, en effet, entraîne généralement une terminaison fatale; le pronostic de la première est, au contraire, relativement bénin; la mort peut dans certains cas, il est vrai, être la conséquence de la paralysie des muscles respiratoires, surtout quand il se développe en même temps quelque complication pulmonaire intercurrente, mais ce mode de terminaison est exceptionnel.

Le plus généralement, la névrite saturnine a une marche chronique. La durée de la paralysie peut être longue, mais dans la grande majorité des cas, les accidents finissent par rétrograder et par disparaître complètement. Toutefois, il n'en est pas toujours ainsi, et Dubreuilh a rapporté l'histoire d'un malade atteint depuis des années d'une amyotrophie indélébile liée à la névrite saturnine.

Il ne faut pas oublier non plus que les récidives sont très fréquentes, soit que le malade, après la guérison, ait été dans la nécessité, comme cela a lieu le plus souvent, de reprendre ses occupations professionnelles et ait ainsi subi une nouvelle imprégnation, soit, mais les cas de ce genre sont bien plus rares, que les accidents se soient reproduits sans que le malade ait été de nouveau soumis à l'influence du plomb.

Si le pronostic de la névrite saturnine est bénin comparé à celui de la névrite alcoolique, il n'est pas moins vrai que l'état des malades atteints de paralysie saturnine est souvent grave, en raison des troubles concomitants, lésions rénales, encéphalopathie saturnine, qui peuvent se développer chez eux et amener une terminaison fatale.

Enfin, je veux encore rappeler que le saturnisme est, comme l'alcoolisme, un agent qui provoque l'hystérie, et que ce qu'on a décrit autrefois sous la dénomination d'hémianesthésie saturnine relève de cette dernière névrose. Il est utile de savoir que l'hystérie chez les saturnins donne lieu parfois à des troubles nerveux de la motilité capables de simuler, si l'on n'y prête attention, ceux qui relèvent de la névrite saturnine.

NÉVRITE DIPHTÉRIQUE

La névrite diphtérique mérite tout particulièrement une description spéciale, car à plusieurs points de vue elle diffère de la plupart des autres espèces de névrites.

Mais comme elle a déjà fait l'objet d'une étude (voir *Diphtérie*, t. III, p. 192 et 209), je me contenterai de signaler quelques particularités que l'auteur de cet article a passées sous silence, me laissant le soin de les exposer, et je chercherai à faire ressortir brièvement les traits les plus caractéristiques de cette affection. Je dois d'abord reproduire une remarque que j'ai déjà faite plus haut (voir p. 686), mais sur laquelle on ne saurait trop insister, à mon sens, à savoir que les troubles nerveux auxquels la diphtérie donne naissance ne peuvent être mis exclusivement sur le compte d'altérations des nerfs, et que le terme *paralysie*, qui met en évidence le caractère clinique essentiel de cette affection et n'en préjuge pas la nature, est préférable à celui de *névrite*, qui implique l'idée de lésions organiques des nerfs. Or ces lésions ne sont rien moins que constantes dans la paralysie diphtérique. Chez l'homme, dans bien des cas, malgré des investigations très attentives, elles ont semblé faire complètement défaut ou être très discrètes et sans aucun rapport avec l'intensité des phénomènes cliniques. Récemment encore Hochhaus, dans plusieurs cas de paralysie diphtérique, n'a constaté aucune lésion du système nerveux central ou du système nerveux périphérique, les muscles seuls étaient altérés. Chez les animaux il en est de même ; j'ai eu l'occasion, grâce à l'obligeance de Roux, de pratiquer l'examen anatomique du système nerveux de deux lapins atteints de paralysie diphtérique expérimentale provoquée par l'injection des toxines du bacille de Klebs-Löffler, et je n'ai pu constater aucune lésion, tout en ayant fait usage d'une technique grâce à laquelle de grosses lésions n'auraient pu passer inaperçues (j'ai fixé les troncs et les ramifications nerveuses dans l'acide osmique et j'ai fait des injections intramusculaires de cet acide ; j'ai pu ainsi suivre les filets nerveux dans toute la portion périphérique de leur trajet, quelques-uns jusqu'à leurs plaques motrices). Stcherbak, il est vrai, dans des expériences postérieures, a observé, dans la paralysie diphtérique expérimentale, des lésions des nerfs, mais ces résultats ne contredisent en rien les miens, et la seule conclusion qui se dégage de ces travaux, c'est que chez les animaux comme chez l'homme, dans la paralysie diphtérique, la névrite peut exister ou faire défaut, suivant des circonstances qui ne sont pas encore déterminées.

Nous avons aussi fait remarquer que dans certains cas de paralysie diphtérique on a constaté l'existence de lésions spinales, d'altérations des cornes antérieures de la moelle (Œrtel, Dejerine), qu'on tend actuellement à faire dépendre de la névrite et à rattacher au processus de la névrite ascendante ; mais ce n'est là qu'une hypothèse [1].

[1] Hallion et Enriquez ont tout récemment observé, sur trois chiens dans le tissu cellulaire sous-cutané desquels ils avaient injecté des toxines diphtériques, des lésions importantes du système nerveux, d'une part des lésions radiculaires, et d'autre part des altérations spinales, consistant en congestions, en hémorragies, et, dans deux cas sur trois, en foyers de myélite destructive localisés surtout dans la substance blanche.

Quoi qu'il en soit, il est incontestable que, parmi les lésions qu'on peut observer, la névrite occupe la place la plus importante et, à ce titre, la paralysie diphtérique rentre bien dans le cadre de notre sujet.

Gombault, à qui l'on doit la connaissance de la névrite périaxile, a observé aussi dans la paralysie diphtérique cette variété de névrite dont la description a été donnée à la page 675. Les lésions peuvent ne jamais dépasser le stade périaxile; toutefois, dans certains cas, les cylindres-axes se détruisent par places dans un nombre plus ou moins considérable de fibres, et le processus de la dégénérescence wallérienne vient s'associer alors à celui de la névrite périaxile.

On sait actuellement, depuis les remarquables travaux de Roux et Yersin, que la paralysie diphtérique peut être produite expérimentalement chez certains animaux, tels que le pigeon, le lapin, soit par l'inoculation de cultures du bacille de Klebs-Löffler dans le pharynx et dans la trachée, soit par leur injection dans les veines, soit enfin par l'injection du liquide résultant de la filtration de ces cultures sur le filtre Chamberland. Ce dernier point est de la plus haute importance; il montre, en effet, que la névrite diphtérique est en dernière analyse une lésion de nature toxique. Ce poison, dont Roux et Yersin ont étudié les propriétés chimiques, a été rangé par eux dans les diastases.

Voici la description clinique que ces auteurs donnent des paralysies expérimentales survenues à la suite d'injections intraveineuses :

« Nous avons dit qu'à la suite de l'injection de 1 centimètre cube de culture de diphtérie dans les veines, les lapins mouraient fréquemment en moins de quatre jours. Le plus souvent la maladie se termine par une paralysie qui s'étend à tout le corps et qui ne précède la mort que de quelques heures. Lorsque la mort ne survient pas dans un délai aussi court, la paralysie est plus facile à observer. Elle débute d'ordinaire par le train postérieur, et parfois elle est si rapidement progressive qu'en un ou deux jours elle a envahi tout le corps, et que l'animal meurt par arrêt de la respiration et du cœur. D'autres fois la paralysie reste limitée pendant un certain temps aux pattes postérieures; elle commence par une faiblesse des muscles qui donne à la démarche une allure particulière, puis elle devient plus complète et les mouvements du train antérieur sont seuls conservés. La maladie est presque toujours envahissante; la paralysie gagne le cou et les membres antérieurs. Il n'est pas rare de voir la mort survenir subitement sans convulsion, surprenant l'animal dans l'attitude dans laquelle on venait de le voir quelques instants auparavant. Un groupe de muscles peut être frappé tout d'abord; ainsi on voit des lapins dont les pattes de derrière sont écartées du corps, comme si l'action des adducteurs était supprimée. Quand ils marchent, leurs membres postérieurs ne se détendent plus, ils avancent l'un après l'autre sans se détacher du sol. Lorsque les pattes de devant sont atteintes à leur tour, l'allure devient comme rampante. Bien que la paraplégie soit le début le plus fréquent, la paralysie peut aussi porter sur les muscles du cou, de façon que la tête ne peut se soulever du sol, et aussi sur les muscles du larynx, ce qui donne de la raucité à la voix. »

Passons à l'étude clinique de la paralysie diphtérique chez l'homme.

Toutes les formes de la diphtérie, les plus légères et les plus graves, peuvent

être suivies de paralysie. D'après une statistique dressée par Landouzy, la paralysie diphtérique serait plus commune dans l'âge adulte que dans le jeune âge. Elle débute ordinairement pendant la convalescence, de huit à quinze jours après la guérison de la diphtérie; elle peut être plus précoce et se manifester le deuxième ou le troisième jour qui suit le début de la maladie; parfois, au contraire, elle n'apparaît qu'au bout de trois ou quatre semaines.

Les troubles de la motilité ont pour siège de prédilection le voile du palais et si, parmi les névrites périphériques, celle qui a la diphtérie pour cause n'est pas la seule qui soit capable de donner naissance à une paralysie des muscles de cette région, il n'en est pas moins vrai que la grande majorité des cas de paralysie du voile du palais, abstraction faite de ceux qui relèvent de la sclérose latérale amyotrophique, sont sous la dépendance de la diphtérie. Il n'est pas rare que la paralysie du voile s'étende aux lèvres, aux joues et à la langue ainsi qu'au pharynx.

Quand les phénomènes de paralysie se généralisent, les membres inférieurs sont le plus souvent atteints immédiatement après le voile du palais; on observe alors une paraplégie, tantôt partielle, qui se traduit simplement par une gêne dans la marche, par du steppage, tantôt complète, qui met le malade dans l'impossibilité de se tenir debout et de marcher. Les muscles des membres supérieurs et ceux du tronc ne sont généralement atteints qu'après ceux des membres inférieurs.

La paralysie des muscles du cou, tout à fait exceptionnelle dans la plupart des autres névrites, a été assez fréquemment notée dans la névrite diphtérique; la tête s'incline et s'en va roulant sous la moindre impulsion.

Les paralysies diphtériques ne sont généralement pas accompagnées d'amyotrophie, ou du moins il arrive exceptionnellement que celle-ci soit très marquée. On a pourtant cité quelques observations de ce genre. Kraft Ebing a rapporté un cas dans lequel un certain nombre de muscles restèrent atrophiés pendant longtemps. D'après Eulenburg, les muscles paralysés sont atteints parfois d'une a trophie à marche très rapide. Larue a publié l'histoire d'une fillette de quatre ans qui, à la suite d'une angine diphtérique, fut atteinte d'une paralysie crurale, accompagnée d'une amyotrophie de certains muscles et suivie de rétractions fibro-tendineuses; la jambe était immobilisée en état de flexion sur la cuisse et celle-ci en état de flexion sur le bassin; ce n'est que par l'extension forcée et à l'aide d'appareils qu'on put obtenir la guérison. Le diagnostic de paralysie diphtérique porté par Larue peut, il est vrai, être critiqué. Il est à remarquer, en effet, que le voile du palais ne fut pas du tout paralysé, et, en raison de cette singularité, il est permis de mettre en doute la nature diphtérique de la paraplégie en question, qu'on pourrait peut-être mettre sur le compte d'une infection secondaire. Cahn a rapporté un cas d'amyotrophie généralisée consécutive à la diphtérie. Quoi qu'il en soit, je le répète, dans la névrite diphtérique, il est très rare que l'amyotrophie devienne notable et comparable à celle qu'on observe si communément dans la névrite alcoolique ou dans la névrite saturnine.

J'en dirai autant des rétractions fibro-tendineuses.

Cette rareté relative de l'amyotrophie peut être attribuée à ce que, comme nous l'avons vu, dans la paralysie diphtérique, les lésions des nerfs sont ordi-

nairement très peu prononcées, ou bien consistent en une névrite périaxile et que la dégénérescence wallérienne des filets moteurs, qui a pour conséquence inévitable l'atrophie des muscles correspondants, fait généralement défaut, ou est très limitée.

Les troubles locomoteurs ataxiformes sont peut-être plus communs dans la paralysie diphtérique que dans les autres espèces de névrites.

Les troubles de la sensibilité manquent rarement. Ils se traduisent principalement par de l'anesthésie qui occupe le voile du palais, le pharynx, la partie supérieure du larynx, et qui s'étendent aussi aux membres quand la paralysie se généralise.

L'anesthésie est ordinairement bien plus prononcée à l'extrémité qu'à la racine des membres; la plante des pieds est souvent le siège d'une diminution ou d'une abolition de la sensibilité et le signe de Romberg est assez fréquent. Les malades éprouvent aussi parfois des sensations de fourmillement, d'engourdissement dans les membres.

Les douleurs sont beaucoup plus rares que les phénomènes précédents.

On observe fréquemment dans la névrite diphtérique des troubles de l'accommodation, présentant un facies spécial; ils ont ce double caractère d'atteindre simultanément les deux yeux et de ne pas être accompagnés de paralysie de l'iris; ce sont ces troubles qui, de l'avis de tous les ophtalmologistes, déterminent l'affaiblissement de la vue qui se produit parfois à la suite de la diphtérie et qui peut être très prononcé.

La diphtérie peut encore donner naissance à d'autres troubles visuels. La diplopie, le strabisme interne ou externe, simple ou double, le ptosis sont loin d'être exceptionnels. Remak, sur cent cas de paralysie post-diphtérique, a noté dix fois une paralysie du droit externe de l'un ou des deux yeux.

Des troubles trophiques peuvent exceptionnellement se manifester dans la paralysie diphtérique; des lésions gangréneuses ont été signalées.

Les fonctions génitales semblent plus fréquemment atteintes dans la paralysie diphtérique que dans les autres espèces de névrites; la frigidité et l'impuissance complète sont notées dans beaucoup d'observations.

L'intelligence peut être parfois légèrement affaiblie, mais elle n'est pour ainsi dire jamais profondément altérée, et je ne sache pas que dans la paralysie diphtérique la psychose polynévritique ait été observée.

L'évolution de la paralysie diphtérique est ordinairement assez rapide et la guérison est le mode de terminaison habituel.

Toutefois la mort peut survenir, et des causes diverses sont capables de la provoquer. Elle est déterminée par la cachexie dans laquelle l'inanition occasionnée par la paralysie du pharynx a plongé le malade, ou bien par l'asphyxie causée soit par la paralysie des muscles respirateurs, associée à quelque affection pulmonaire intercurrente, soit par la pénétration de corps étrangers dans les voies respiratoires; la mort peut encore être due à des troubles cardiaques relevant d'altérations du pneumogastrique; dans certains cas, elle survient brusquement, et le malade succombe en quelques instants par syncope; parfois, le malade est pris d'angoisse précordiale, de dyspnée; le pouls devient irrégulier, petit, et la terminaison fatale arrive au bout d'une période qui varie de quelques minutes à quelques heures.

Mais, je le répète, dans la grande majorité des cas, l'affection se termine favorablement. La guérison, quand la paralysie est limitée au voile du palais, ne se fait pas attendre généralement plus de 15 à 20 jours ; elle est même quelquefois plus rapide. Dans les formes généralisées, la durée de la paralysie est de 3 à 4 mois, très rarement elle se prolonge pendant 6, 8 mois. Enfin, dans des circonstances tout à fait exceptionnelles, elle dépasse encore ce laps de temps.

Je dois, avant de terminer, appeler l'attention sur la mutabilité des troubles moteurs qui a frappé certains cliniciens, entre autres Billard, Gubler, Trousseau. Dans quelques cas, assez rares il est vrai, les phénomènes de paralysie se déplacent, passent d'un membre à un autre, pour reparaître ensuite dans celui qui a été primitivement atteint, et offrent à plusieurs reprises des rémissions et des exacerbations.

La bénignité relative de la paralysie diphtérique, la rapidité de son évolution, la mutabilité des phénomènes moteurs dont il vient d'être question, de même que la rareté de l'amyotrophie et des rétractions fibro-tendineuses consécutives, peuvent être expliquées, au moins en partie, par la nature des lésions, qui, comme on l'a vu, sont généralement superficielles.

NÉVRITE LÉPREUSE

Dans le chapitre consacré à l'étude générale de l'anatomie pathologique des névrites (voir page 701), nous avons donné des lésions de la névrite lépreuse une description succincte que nous devons compléter ici.

Je signalerai d'abord les résultats des recherches poursuivies sur ce sujet par Marestang. Les observations de cet auteur ont porté sur deux nerfs de lépreux, et voici ce qu'il a constaté. Les lésions siègent exclusivement dans l'épaisseur même des faisceaux nerveux, et le tissu conjonctif périfasciculaire n'est pas altéré. L'aspect de ces lésions diffère suivant la région qu'on examine. Dans certains endroits la partie centrale du faisceau est composée de gaines de Schwann vides et contient un grand nombre de bacilles qui siègent dans l'intérieur des gaines ou autour d'elles; les cellules dites de granulations y sont très rares; la partie périphérique du faisceau est dépourvue de bacilles et les mailles du tissu conjonctif sont remplies de graisse. Marestang désigne cette première variété de lésions sous la dénomination d'*infiltration bacillaire* et de *dégénérescence graisseuse des faisceaux nerveux*. Dans d'autres régions les faisceaux nerveux sont transformés en une substance caséo-calcifiée ne contenant pas de bacilles, ou bien en un tissu scléreux contenant un grand nombre de cellules analogues à celles qu'on trouve dans les lépromes cutanés de la lèpre tuberculeuse. Cette *dégénérescence caséo-calcifiée* et cette *transformation scléreuse* ne seraient, d'après Marestang, que le dernier terme des altérations provoquées par le bacille.

La névrite paraît être le substratum anatomique principal de la forme nerveuse de la lèpre. Il ne faut pas oublier toutefois qu'il peut exister aussi dans cette affection des lésions spinales. Danielsen et Boeck ont mentionné les premiers, en 1848, des altérations de la moelle et des méninges.

Je dois appeler spécialement l'attention sur les modifications anatomiques

que peuvent subir, dans la forme anesthésique de la lèpre, les cornes postérieures de la moelle. Rosenbach les signale d'une manière explicite. Langhans et Steudner avaient déjà constaté bien auparavant une altération de la substance grise de la moelle, surtout dans la commissure postérieure et dans les cornes postérieures qui étaient en partie détruites et creusées de cavités. D'autres faits du même genre ont été signalés. Il est vrai que quelques erreurs ont pu être commises à cet égard, à l'époque où la syringomyélie était inconnue, mais cette critique ne peut s'appliquer à toutes les observations de ce genre. Colella et Stanziale ont fait connaître un cas de lèpre nerveuse où ils ont constaté, entre autres lésions spinales, des altérations d'une des cornes postérieures ; la présence de bacilles de Hansen dans l'encéphale rendait, du reste, incontestable le diagnostic de lèpre. En 1894, au Congrès de Rome, Souza Martins a rapporté l'histoire d'un sujet qui avait présenté pendant la vie les symptômes de la syringomyélie, et à l'autopsie duquel on trouva une cavité dans la substance grise et dans la substance blanche de la région cervicale de la moelle qui contenait des bacilles de Hansen.

Quelle relation y a-t-il entre les lésions des nerfs et celles de la moelle? Il est évidemment impossible de chercher à faire dépendre les premières des secondes et il me suffira, pour le démontrer, de rappeler que l'on trouve dans les faisceaux nerveux des bacilles qui sont incontestablement les agents de la névrite lépreuse. Peut-on supposer, au contraire, que les lésions spinales soient consécutives aux altérations périphériques? Cela me paraît peu probable et, en tout cas, cette opinion, qui a été émise par quelques auteurs, est purement hypothétique. Je serais plus porté à croire que les lésions spinales sont provoquées soit par les bacilles qui, chez certains sujets, s'arrêteraient et se multiplieraient dans la moelle comme dans les nerfs, soit par les toxines sécrétées par ces micro-organismes ; mais je dois reconnaître que cette manière de voir n'est pas non plus fondée sur des faits probants.

Les troubles moteurs, sensitifs et trophiques, que nous allons passer en revue, sont, sans aucun doute, engendrés en grande partie par les lésions des nerfs, mais il y a lieu de penser que les altérations spinales jouent aussi un rôle dans la genèse de certains symptômes de la lèpre nerveuse, et, d'autre part, il est permis de supposer, ainsi que nous l'avons déjà fait remarquer (voir p. 687), que quelques-unes des altérations périphériques de la lèpre anesthésique, particulièrement les macules cutanées, sont causées par une action directe des agents de la lèpre sur les téguments.

Je ne ferai pas la description de ces macules, des taches achromatiques et hyperchromatiques, pas plus que des lésions pemphigoïdes (voir article *Lèpre*, t. II, p. 356), qui peuvent du reste faire complètement défaut dans la lèpre nerveuse.

Les désordres de la sensibilité se traduisent par une hyperesthésie plus ou moins étendue et parfois par des douleurs extrêmement intenses qui se manifestent sous forme paroxystique et par une anesthésie qui constitue un des symptômes les plus importants de cette forme de lèpre que nous étudions ici. L'anesthésie peut être très limitée, se localiser au début à l'une des régions suivantes : aux pieds, aux mains, aux avant-bras, aux jambes, à la face ; elle peut gagner ensuite les parties voisines et arriver dans certains cas à occuper

tout un segment de membre, tout un membre; elle est même capable de s'étendre bien davantage. Souvent les malades ne s'en aperçoivent que par hasard, par exemple, à l'occasion d'une brûlure qui a produit une phlyctène, une ulcération, sans provoquer de sensation douloureuse. L'anesthésie atteint non seulement les téguments, mais aussi les parties profondes. Les différents modes de la sensibilité peuvent être affaiblis ou abolis, mais parfois on observe dans la lèpre une dissociation de la sensibilité analogue à celle qui appartient à la syringomyélie : la sensibilité à la douleur et à la température étant abolie, la faculté de percevoir les sensations tactiles est conservée.

J'ai rapporté un cas de lèpre dans lequel la dissociation syringomyélique occupait une grande surface des membres supérieurs et des membres inférieurs; il s'agissait, il est vrai, d'une dissociation que j'ai appelée imparfaite, car la sensibilité tactile n'était pas complètement conservée.

Chauffard a publié une observation de lèpre où les deux membres supérieurs, la face et la partie supérieure du thorax présentaient la forme parfaite de l'anesthésie syringomyélique. Rosenbach a rapporté autrefois un fait du même ordre.

Ce mode spécial d'anesthésie est-il sous la dépendance de la névrite lépreuse? Cela n'est pas impossible, mais je suis, pour ma part, tenté de croire qu'il est lié à des lésions des cornes postérieures de la moelle.

Les troubles moteurs de la forme nerveuse de la lèpre consistent en de phénomènes de paralysie et d'amyotrophie qui peuvent occuper les différentes parties du corps, mais qui ont pour siège de prédilection les régions supérieures, dont certains muscles, en particulier, sont plus exposés aux atteintes du mal.

L'atrophie des éminences thénar et hypothénar et des interosseux est un des modes de localisation les plus ordinaires de l'amyotrophie lépreuse; la main présente l'aspect de la griffe Aran-Duchenne. L'atrophie, après avoir commencé à l'extrémité des membres supérieurs, s'étend progressivement vers leur racine en envahissant les extenseurs des doigts, le biceps, le deltoïde, etc.

Les muscles de la face sont souvent atteints; la peau du front est lisse; le malade a de la peine à froncer les sourcils; les orbiculaires des paupières sont affaiblis et l'occlusion des yeux est difficile ou impossible; la paupière supérieure est tombante, l'inférieure est en ectropion; chez un malade, observé par Chauffard, il existait une ophtalmoplégie externe; les muscles innervés par le facial inférieur peuvent aussi être envahis.

Aux membres inférieurs, les muscles du pied et ceux de la région antéro-externe de la jambe sont ceux que la lèpre frappe de préférence.

Les troubles trophiques siègent principalement aux mains et aux pieds et se présentent sous différents aspects. La peau des extrémités s'amincit et devient lisse, les ongles perdent leur coloration rose et prennent une teinte blanchâtre, ils se déforment, se fendillent, ou s'épaississent sous forme d'écailles d'huître, s'atrophient ensuite et se détruisent d'une façon plus ou moins complète. Par places il se développe des phlyctènes, des ulcérations ou des maux perforants, et les os peuvent se nécroser. Ce processus aboutit à la formation de pertes de substance, à des mutilations fort graves, à la disparition d'une ou de plusieurs phalanges. Dans d'autres cas, les doigts et les orteils, sans s'ul-

cérer, subissent un travail de résorption lente, progressive, pouvant amener des lésions aussi profondes que la nécrose.

Avant de terminer ce qui a trait à la symptomatologie de la lèpre nerveuse, je dois dire que sur le trajet de quelques nerfs, spécialement sur le cubital, on trouve parfois des nodosités, des renflements fusiformes qui sont d'une très grande importance au point de vue du diagnostic.

Nonne et Arning ont rapporté deux observations de névrites lépreuses qui méritent la qualification de latentes. Dans un cas de lèpre tuberculeuse généralisée, dans lequel il n'existait aucun signe de névrite, on constata, à l'examen microscopique, des lésions lépreuses siégeant dans le nerf cubital. Dans un autre cas, où les troubles fonctionnels de la main étaient à peine appréciables, il existait des nodosités fusiformes caractéristiques sur le trajet du cubital.

L'évolution de la névrite lépreuse est progressive; les troubles symptomatiques de la lèpre nerveuse peuvent, pendant des périodes fort longues, rester stationnaires, mais ils ne rétrogradent pour ainsi dire jamais. On a signalé, il est vrai, quelques cas, où il semble qu'on ait obtenu par l'usage de certains médicaments, en particulier de l'huile de Chaulmoogra, une amélioration, mais cette modification n'a été que transitoire et je ne sache pas que jusqu'à présent on soit arrivé à atténuer d'une façon notable et permanente les manifestations de cette forme de la lèpre.

Cette affection aurait une durée moyenne de vingt ans environ, mais elle peut se prolonger beaucoup plus. Les progrès de la paralysie et de l'amyotrophie finissent par réduire à l'impuissance et à l'immobilité les malades, qui tombent en cachexie et succombent ordinairement à des infections secondaires, dont les ulcérations sont le plus souvent le point de départ.

Y a-t-il lieu de chercher à distinguer la névrite lépreuse de la paréso-analgésie des membres supérieurs avec panaris, ou maladie de Morvan? Sont-ce là deux affections distinctes, ainsi qu'on l'a universellement admis jusque dans ces derniers temps et comme le pensent encore un grand nombre de pathologistes, ou bien, au contraire, ne s'agit-il pas là, conformément à l'opinion émise récemment par Zambaco, d'une seule et même affection, la maladie de Morvan n'étant pour cet auteur qu'une forme de la lèpre? Les analogies cliniques qui rapprochent la paréso-analgésie des membres supérieurs de la lèpre anesthésique ou trophoneurotique sont à la vérité très grandes, et déjà bien des auteurs avant Zambaco, entre autres Dejerine et Gombault, en avaient été frappés. Dans l'un et l'autre cas, en effet, on observe de l'anesthésie, l'abolition de la sensibilité à la douleur, des altérations des ongles, qui sont fendillés ou épaissis en écailles d'huître, des ulcérations des doigts, la résorption spontanée des phalanges, l'atrophie des muscles de la main et des renflements fusiformes sur le trajet des nerfs, connus depuis bien longtemps dans la lèpre et que Marestang a constatés dans la maladie de Morvan.

C'est sur ces considérations cliniques et sur les résultats de ses investigations en Bretagne, qui l'ont amené à découvrir dans ce pays l'existence de cas de lèpre autochtone, que Zambaco fonde son opinion. A cette manière de voir on a opposé des objections d'ordre clinique, d'ordre anatomique et d'ordre bactériologique.

Si, au point de vue symptomatique, la ressemblance est grande entre les observations rangées dans le cadre de la maladie de Morvan et certaines de celles qui appartiennent manifestement à la lèpre, ces deux groupes de cas se distinguent encore les uns des autres, d'après Marestang, par les caractères suivants : la scoliose, mentionnée dans la moitié des cas de maladie de Morvan, est inconnue dans la lèpre; la dissociation syringomyélique des divers modes de la sensibilité, fréquente dans la première de ces affections, serait exceptionnelle dans la seconde; l'exagération des réflexes tendineux, très commune dans la paréso-analgésie avec panaris, ne s'observerait pas dans la lèpre; enfin les macules cutanées et les troubles moteurs de la face de la lèpre anesthésique sont étrangers à l'histoire de la maladie de Morvan. Ces caractères n'établissent pas, il est vrai, entre les deux ordres de faits que nous étudions une barrière infranchissable.

L'anatomie pathologique fournirait des éléments de différenciation. Dans la maladie de Morvan on a constaté à la vérité, deux fois sur trois, une névrite, mais celle-ci ne présentait pas l'aspect microscopique propre à la névrite lépreuse. D'autre part, on a observé, dans les cas très rares jusqu'à présent où l'examen de la moelle a été pratiqué, des lésions cavitaires analogues à celles de la syringomyélie; dans la lèpre, au contraire, les altérations spinales seraient exceptionnelles. Toutefois, il y a lieu de faire des réserves à cet égard ; nous avons déjà fait remarquer que l'on a noté dans quelques observations de lèpre des lésions de la moelle et particulièrement des cornes postérieures. On peut supposer que dans certaines formes de la lèpre, par exemple dans celle qui se manifesterait sous l'aspect de la maladie de Morvan, les lésions spinales prendraient une grande intensité et pourraient aboutir à la formation de cavités dans les cornes postérieures.

La bactériologie permettrait de résoudre la question. La présence du bacille de Hansen est fréquente dans la névrite lépreuse, tandis que dans aucun des trois cas de maladie de Morvan où ont été faites des investigations bactériologiques, l'existence de ce bacille n'a pu être décelée. Cet argument a plus de valeur que les précédents; il ne me paraît pourtant pas péremptoire, car les recherches sont encore trop limitées pour qu'il soit permis d'en tirer des conclusions définitives.

L'exposé que je viens de faire des relations entre la maladie de Morvan et la lèpre nerveuse me dispensera de faire un long parallèle entre cette dernière affection et la syringomyélie.

Pour Zambaco, la syringomyélie, comme la paréso-analgésie avec panaris, n'est qu'une modalité de la lèpre. Il est tout naturel du reste que cet auteur se soit formé cette opinion, puisque la maladie de Morvan est généralement considérée aujourd'hui comme une forme de la syringomyélie. La ressemblance clinique entre la lèpre nerveuse et la syringomyélie est frappante. J'ai moi-même insisté sur ce point dans une communication que j'ai faite à la Société Médicale en 1891 à propos d'un malade dont mon collègue Thibierge a relaté quelque temps plus tard l'histoire complète, et c'est même cette note qui a été l'occasion du premier mémoire de Zambaco sur ce sujet. Mais on

peut relever des différences identiques à celles que j'ai signalées à propos de la maladie de Morvan, et qui sont relatives à la scoliose, à la dissociation de la sensibilité, à l'exagération des réflexes tendineux, etc.

Au point de vue anatomique et au point de vue bactériologique je n'aurais encore qu'à rappeler ce que j'ai dit plus haut.

En résumé, il me paraît impossible de résoudre dès maintenant le problème que nous venons de discuter. Zambaco a eu, comme l'a dit avec raison Gombault, le mérite de poser la question avec beaucoup d'autorité et de fournir à l'appui de la solution qu'il propose des arguments qui ne sont pas sans valeur. Il est incontestable qu'un certain nombre d'observations qu'on avait rangées dans le cadre de la syringomyélie ressortissent à la lèpre. Il en était ainsi dans un cas rapporté par Pitres, où le diagnostic ne fut établi que par la constatation du bacille de la lèpre dans un des nerfs de l'avant-bras. Mais il faut aussi reconnaître qu'on n'est pas actuellement en droit, tant s'en faut, d'affirmer que la maladie de Morvan et la syringomyélie ne soient que des modalités de la lèpre, avec laquelle elles devraient être identifiées. Il me paraît sage de rester à cet égard dans le doute et d'attendre, avant de se prononcer, les résultats de nouvelles recherches.

BÉRIBÉRI OU KAKKE

L'affection connue sous le nom de bériberi ou kakke s'observe principalement au Japon, en Chine, dans l'Amérique du Sud, ainsi que dans les Antilles. Charcot a vu plusieurs malades qui avaient contracté le bériberi à Panama, où ils avaient été employés aux travaux du percement de l'Isthme.

Le kakke atteint les indigènes et les étrangers. Il semble plus fréquent chez l'homme que chez la femme, frappe de préférence les jeunes gens et sévit particulièrement dans les casernes et dans les prisons. Il apparaît au mois de mars et disparaît en septembre ; du moins il en est ainsi, d'après Miura, au Japon.

C'est à Bälz et Scheube que revient le mérite d'avoir montré que le substratum anatomique de cette affection consiste en une névrite périphérique ; ces auteurs ont constaté, dans les examens nécroscopiques qu'ils ont eu l'occasion de pratiquer, la présence de lésions de la périphérie des nerfs et l'absence de toute altération dans la moelle. Ils ont considéré le bériberi comme une polynévrite subaiguë endémique d'origine infectieuse, malgré les résultats négatifs de leurs recherches bactériologiques. Pickelhering et Winkler ont confirmé par leurs travaux les résultats des investigations anatomiques précédentes : ils ont observé dans plusieurs cas des altérations des nerfs des membres et des nerfs cardiaques ; de plus ils prétendent avoir trouvé un micro-organisme qui serait l'agent du bériberi ; en en inoculant des cultures à des chiens et à des lapins, ils auraient provoqué une polynévrite périphérique. Van Ecke, de son côté, a signalé trois sortes de microbes, deux variétés de coccus et un micro-organisme polymorphe qui seraient peut-être la cause de la névrite du kakke. Enfin J. Musso et J. B. Morelli ont donné la description d'un microcoque qu'ils considèrent comme l'agent du bériberi. Il ne faut encore accepter qu'avec réserve les résultats de ces études qui ont besoin d'être contrôlés. Quelques auteurs, entre autres Van der Driesch, de Sumatra, sont d'avis

que le béribéri n'est pas de nature infectieuse, mais relève d'un trouble de la nutrition. Miura l'attribue à une intoxication due à l'usage de certains poissons.

L'affection se manifeste cliniquement : 1° par des troubles paralytiques et amyotrophiques dont les membres inférieurs et plus particulièrement la région antéro-externe de la jambe sont le siège de prédilection; le malade, quand les lésions sont localisées de cette façon, a la démarche du stepper; la paralysie peut s'étendre au tronc, aux membres supérieurs et même, mais plus rarement, à la face et à la langue; ajoutons que, d'après J.-B. Lacerda, de Rio de Janeiro, le nerf phrénique serait souvent lésé dès le début de la paralysie; la pression exercée avec les doigts sur le phrénique dans la région cervicale trouble, dit cet auteur, d'une façon remarquable la respiration; 2° par des troubles de la sensibilité consistant en de l'anesthésie cutanée et des douleurs fulgurantes; 3° par de l'œdème, souvent très prononcé, des membres inférieurs; 4° par l'affaiblissement ou l'abolition des réflexes rotuliens; 5° par des troubles cardiaques, dilatation et hypertrophie du cœur droit, sur lesquels ont insisté tous les médecins qui ont étudié le kakke; on constate de la tachycardie et des souffles doux, éphémères, siégeant à la base du cœur, des dédoublements du second bruit cardiaque (Lacerda); 6° par des troubles psychiques ayant, suivant Lacerda, des caractères semblables à ceux qu'on observe dans la névrite alcoolique.

En résumé, la symptomatologie du béribéri a de grandes analogies avec celle de la névrite éthylique; ce qui serait plus spécial à la maladie qui nous occupe, c'est, suivant Lacerda, l'apparition hâtive des troubles cardiaques et des troubles respiratoires liés à des altérations du nerf pneumogastrique et du nerf phrénique.

Scheube distingue plusieurs formes de béribéri : 1° une forme bénigne, caractérisée par une simple parésie des membres inférieurs avec œdème, et par des battements de cœur; sa durée n'est que de quelques semaines ou de quelques mois et elle se termine par la guérison; 2° une forme atrophique; ici les membres inférieurs sont atteints d'une paralysie complète avec amyotrophie, et les troubles moteurs se généralisent plus ou moins; la mort est un mode de terminaison assez commun; toutefois la guérison n'est pas impossible, mais en tout cas elle se fait attendre fort longtemps; 3° la forme hydropique; 4° la forme pernicieuse aiguë, dont l'évolution rappelle celle de la paralysie ascendante aiguë (1).

NÉVRITES ASCENDANTES (2)

On comprend sous cette dénomination une variété de névrite qui se propage

(1) Pour ce qui concerne l'étude spéciale de quelques autres espèces de névrite (névrite puerpérale, névrite arsenicale, névrite mercurielle, névrite causée par l'oxyde de carbone, celle qui est due au sulfure de carbone, celle qui relève du diabète), voir p. 815.

(2) Ce chapitre, quoique contenu dans la troisième partie de cet article, qui est réservée à l'étude des névrites de cause interne, comprend, pour les raisons indiquées plus haut (p. 683), tout ce qui concerne l'histoire de la névrite ascendante chez l'homme, qu'il s'agisse de névrite d'origine interne ou de névrite d'origine externe. Les faits anatomiques relatifs à ce sujet qui ont déjà été exposés à l'article *Anatomie pathologique* (p. 705) seront simplement rappelés dans le cours de ce chapitre; je décrirai plus longuement les faits de cet ordre qui n'ont pas trouvé leur place ailleurs.

de la périphérie d'un nerf vers ses parties centrales, ce qui est le contraire de ce qu'on observe dans la dégénération wallérienne.

C'est un sujet fort complexe sur lequel la science est encore loin d'être fixée. On a réuni dans le cadre de cette affection les faits les plus dissemblables, et parmi ces faits il en est un grand nombre qui n'y rentrent à aucun titre.

Je devrai dans ce chapitre, plus encore qu'ailleurs, faire œuvre de critique, en éliminant avec soin les faits qu'on a rattachés à tort ou sans preuves suffisantes à l'histoire de la névrite ascendante et en ne conservant que ceux qui en font véritablement partie. On sera ainsi amené à constater combien sont restreintes les notions positives que nous possédons à cet égard.

Les névrites ascendantes doivent être divisées en plusieurs groupes et voici en théorie la classification qu'on peut établir :

1° *La névrite parenchymateuse ou cylindre-axile ascendante.* — C'est le cylindre-axe qui, dans ce cas, subit une altération tendant à remonter vers la cellule dont il émane. Il s'agit donc là d'une modification qui se propage d'une partie à une autre d'une même cellule. Cette variété de névrite est la seule qui mérite, à proprement parler, la qualification d'ascendante.

La névrite parenchymateuse ascendante peut elle-même être subdivisée en deux variétés : la névrite motrice et la névrite sensitive, suivant que la lésion frappe des fibres motrices ou des fibres sensitives.

a. La névrite motrice ascendante est une lésion qui, après avoir pris naissance dans un nerf moteur, remonte vers les racines antérieures et les cornes antérieures de la moelle.

b. Par névrite sensitive ascendante on doit entendre une lésion d'un nerf sensitif qui tend à gagner les ganglions spinaux correspondants.

Une altération qui se propage des racines postérieures à la moelle ne constitue pas une névrite ascendante, puisque le centre trophique de ces racines siège dans les cellules nerveuses des ganglions spinaux.

2° *La névrite interstitielle ascendante.* — Ici ce sont les lésions des parties accessoires du nerf (tissu conjonctif périfasciculaire, gaine lamelleuse, tissu conjonctif intrafasciculaire, etc.) qui de la périphérie gagnent les parties centrales en se propageant successivement d'une cellule à une autre. Ce processus anatomique est tout à fait différent de celui de la névrite parenchymateuse ascendante.

En se plaçant à un autre point de vue, on peut encore concevoir deux modes bien distincts de névrite ascendante. Dans un cas, les lésions ascendantes sont tout à fait indépendantes de l'agent qui a causé la lésion initiale du nerf et sont d'ordre trophique. Dans l'autre, les lésions ascendantes sont provoquées par l'agent même (microbes par exemple) qui a déterminé la lésion initiale et qui a ensuite gagné de proche en proche les parties centrales du nerf. La névrite cylindre-axile ascendante dépend du premier de ces deux processus, et c'est au second qu'on serait en droit d'attribuer les lésions de la névrite interstitielle ascendante.

Nous allons maintenant passer en revue les divers groupes de faits qu'on a rangés à tort ou à raison dans le cadre nosographique de la névrite ascen-

dante, et nous les soumettrons à l'analyse, en mettant à profit les notions théoriques précédentes.

Les lésions articulaires peuvent, comme on le sait, donner naissance à de l'amyotrophie qui a son siège de prédilection dans les muscles extenseurs de la jointure malade, mais qui est capable aussi d'envahir la plupart des muscles du membre dont cette articulation fait partie et d'atteindre même, dans des cas exceptionnels, quelques muscles des autres membres. Il n'est pas rare qu'en même temps les réflexes tendineux soient notablement exagérés et que le phénomène de l'épilepsie spinale puisse être provoqué. On observe aussi parfois des troubles de la sensibilité caractérisés par des plaques d'anesthésie ou d'hyperesthésie.

L'amyotrophie, qui constitue le phénomène le plus commun, a été attribuée par les uns à une irritation spinale d'origine réflexe ayant pour point de départ l'excitation des terminaisons des filets nerveux articulaires, par les autres à une propagation directe du travail inflammatoire de l'articulation jusqu'aux muscles qui l'avoisinent. Je ne conteste pas que dans certains cas l'amyotrophie articulaire puisse dépendre, au moins en partie, de ce dernier mécanisme pathogénique, mais on ne peut non plus mettre en doute, dans la genèse des amyotrophies articulaires, la réalité d'une intervention d'origine réflexe de la moelle. La théorie de l'action réflexe, soutenue en particulier par Charcot, permet seule de comprendre les amyotrophies à distance dont nous avons parlé, l'apparition des phénomènes spasmodiques, et la validité de cette théorie me semble confirmée par les expériences d'Onanoff et Raymond, répétées ensuite par Deroche; en voici le résumé. On coupe chez un chien les racines postérieures correspondant à un des membres du train postérieur et on laisse intactes les racines postérieures du côté opposé; on détermine ensuite des deux côtés une arthrite du genou. Dans ces conditions il se développe de l'amyotrophie dans le membre dont les fibres centripètes ont été respectées, tandis que dans l'autre membre l'atrophie musculaire fait défaut. Korniloff, il est vrai, a critiqué ces expériences et a contesté l'exactitude des conclusions qui en ont été tirées. Quoi qu'il en soit, il me paraît démontré, par l'étude des troubles nerveux consécutifs aux lésions articulaires, que l'irritation des terminaisons sensitives des nerfs peut retentir dans la moelle, et il y a tout lieu d'admettre que cette irritation se transmet de la périphérie au centre par les cylindres-axes.

Mais, comme dans les faits de ce genre les nerfs ne subissent pas de modification matérielle, organique, qu'il s'agit là de troubles purement dynamiques, ce qui est établi par les caractères cliniques de l'amyotrophie, qui ne présente jamais la DR, et par les examens anatomiques, dont les résultats ont toujours été négatifs, sauf dans une observation de Klippel, il est impossible de rattacher les troubles nerveux en question à la névrite ascendante.

On désigne sous la dénomination de paraplégies urinaires les paraplégies qui surviennent dans le cours d'affections rénales ou vésicales et qui semblent en être la conséquence. Le groupe des paraplégies urinaires se compose de plusieurs variétés de faits distincts, dont quelques-uns auraient des

liens avec la névrite ascendante; on peut diviser ces faits en trois catégories.

A la première appartiennent les cas semblables à celui qui a été rapporté par Kussmaul et dans lequel une névrite du plexus lombaire et sacré s'était développée par suite de la propagation directe d'une inflammation de la vessie jusqu'aux nerfs de ce plexus. Les cas de ce genre n'ont rien de commun avec la névrite ascendante.

Dans la deuxième catégorie il faut ranger les faits semblables à ceux qui ont été décrits par Rayer, Leroy d'Étioles, Brown-Séquard, et auxquels ce dernier a donné le nom de paraplégies réflexes. Il s'agit là généralement de paraplégies crurales incomplètes, sans incontinence des matières fécales, sans troubles trophiques et sans exagération des réflexes tendineux; de plus, le début des accidents est souvent brusque et leur disparition peut aussi se produire très rapidement. Il est possible que les faits de ce genre ne dépendent pas tous du même mécanisme pathogénique, que les uns soient sous la dépendance de troubles psychiques hystériques, dont l'affection urinaire n'aurait été que l'agent provocateur, et que les autres soient dus à une action inhibitoire que la lésion organique des voies urinaires aurait exercée, par l'intermédiaire des nerfs, sur la moelle lombaire. Quoi qu'il en soit, les troubles du système nerveux dans ces deux ordres de cas sont de nature dynamique et par conséquent sans relations avec la névrite ascendante.

Enfin, la troisième catégorie des paraplégies urinaires est constituée par les troubles que voici. Dans le cours d'une affection des voies urinaires, affection suppurative le plus souvent, se développe une myélite transverse caractérisée par de la paralysie flasque ou spasmodique, des phénomènes trophiques, des escarres, des troubles du rectum. Cette myélite, perceptible ordinairement à l'œil nu, peut en tout cas être reconnue au microscope. Certains auteurs admettent que les troncs nerveux sont la voie par laquelle la lésion se propagerait de la vessie ou des reins jusqu'à la moelle épinière. Cette opinion, émise déjà par Troja en 1780, a été soutenue par Leyden, et Charcot, dans ses leçons, se déclare disposé à l'accepter, tout en faisant remarquer « que, quant à présent, les résultats microscopiques n'ont pas témoigné à l'appui de cette interprétation pathogénique. On a constaté d'un côté les lésions des voies urinaires, de l'autre côté la lésion spinale; mais jamais jusqu'ici on n'a pu, sur les nerfs, retrouver les traces de la propagation présumée du travail inflammatoire. »

C'est là, en effet, la principale objection que l'on puisse opposer à cette conception.

Il est bien difficile, avec les notions que nous avons actuellement sur l'infection, d'admettre que des microbes de la suppuration puissent être ainsi transportés de la périphérie au centre sans laisser le long du chemin aucune trace de leur passage, sans produire aucune lésion des nerfs qui leur auraient servi de voie. On peut aisément comprendre que des microbes soient charriés à une grande distance par les vaisseaux sanguins ou les vaisseaux lymphatiques et viennent exercer leur action pathogène loin de leur point de départ, sans avoir préalablement altéré les voies de conduction; ce fait trouve une explication suffisante dans la rapidité avec laquelle le courant circulatoire peut entraîner des micro-organismes d'une région à une autre. En ce qui con-

cerne les nerfs, il n'en est pas de même. Que les microbes suivent dans leur ascension la route du tissu conjonctif péri ou intrafasciculaire, ou de la gaine lamelleuse, leur voyage ne peut s'effectuer que lentement et leur contact avec les tissus du nerf est assez intime et assez prolongé pour que leur influence perturbatrice doive nécessairement se faire sentir.

Je suis beaucoup plus porté à supposer que, dans les cas dont nous nous occupons, la myélite est le résultat d'une infection générale causée par les agents de la suppuration qui auraient pénétré dans les voies circulatoires et dont quelques-uns se seraient ensuite fixés dans la moelle.

Comme on le voit, parmi les exemples que je viens de choisir, il n'en est pas encore un seul qui se rapporte à un fait que l'on soit en droit de rattacher à la névrite ascendante.

Je vais entrer en plein cœur du sujet traité dans ce chapitre en abordant un nouveau groupe de faits relatifs aux lésions ascendantes qui se développent parfois à la suite d'un traumatisme intense portant sur un ou plusieurs gros troncs nerveux ou après une section de ces nerfs.

Ces observations ont de très grandes analogies avec les faits expérimentaux que j'ai relatés dans la première partie de ce travail et que je crois utile de rappeler brièvement.

Les expériences en question ont établi que dans certaines circonstances, à la suite de la solution de continuité d'un nerf, il se développe dans son bout central des altérations qui peuvent remonter jusque dans le bulbe ou dans la moelle. Certaines conditions semblent favoriser le développement de ces lésions, qui se produisent principalement quand l'opération est pratiquée sur des sujets en bas âge, quand l'objet d'étude choisi est un nerf crânien, quand la lésion consiste en un arrachement ou en une irritation du nerf par certaines substances chimiques ou par des agents de nature infectieuse, quand le siège de la solution de continuité est rapproché du centre trophique du nerf sectionné et enfin quand on entrave le travail de régénération qui doit amener le retour à l'état normal.

La solution de continuité d'un nerf crânien moteur ou sensitif peut être suivie d'une dégénération des fibres nerveuses du bout central, ainsi que de l'atrophie et de la disparition d'un nombre plus ou moins grand des cellules du noyau bulbaire correspondant.

A la suite des lésions expérimentales des nerfs rachidiens, en particulier du sciatique, certains observateurs ont noté des altérations profondes, de nature inflammatoire, des substances blanche et grise de la moelle. Toutefois, les observations de ce genre semblent tout à fait exceptionnelles et peuvent être interprétées de diverses manières. Il est possible, comme nous l'avons déjà fait remarquer, que l'infection de la plaie soit l'origine de la myélite, et, de plus, rien ne prouve que les lésions spinales en question se soient développées par le processus de la névrite ascendante.

Dans la grande majorité des cas, les altérations ascendantes consécutives à la solution de continuité d'un nerf semblent bien différentes, suivant qu'on examine soit le bout central du nerf à partir du point de section jusqu'au ganglion spinal, soit les racines et la moelle.

Les lésions du bout central, à partir du point de section jusqu'au ganglion spinal, peuvent atteindre un grand nombre de fibres nerveuses et en amener la destruction par un processus plus ou moins analogue à celui qui caractérise la dégénérescence wallérienne.

Dans les racines et dans la moelle il ne s'agit guère que d'un processus d'atrophie simple. Darkschewitsch a bien trouvé, à l'aide de la méthode de Marchi, quelques fibres radiculaires en voie de dégénération, mais ces lésions paraissent fort discrètes et l'on peut en tout cas affirmer, si l'on s'en rapporte aux résultats consignés par les divers expérimentateurs, qu'à la suite de section de nerfs ou d'amputation de membres, les modifications histologiques des racines et de la moelle sont très légères. (Pour plus de détails, voir p. 662.)

Revenons à la pathologie humaine.

Les faits les plus instructifs sont relatifs aux modifications que subit le système nerveux à la suite des amputations des membres. Ils ont fait l'objet de plusieurs travaux, dont le premier en date est celui de Bérard en 1829. Ce n'est que quarante ans environ plus tard que parurent de nouvelles publications sur ce sujet, celles de Vulpian, particulièrement importantes, celles de Clarke, de Dickinson. Je mentionnerai ensuite les noms d'Erlenmeyer, Genzmer, Hayem, Friedreich, Leyden, Dejerine et Mayor, Kahler et Pick, Edinger, qui ont publié des observations relatives à cette question, le mémoire fort intéressant de Friedländer et Krause, les travaux de Gilbert et Hayem, Dudley, Reynolds, Homén, Marie, Marinesco, Redlich, etc.

Si les résultats auxquels sont arrivés les auteurs dont je viens de donner la liste ne sont pas concordants à tous les points de vue, il s'en dégage toutefois de prime abord cette notion qui ne peut être contestée, à savoir qu'à la suite d'une amputation d'un membre le bout central du nerf et la moelle peuvent subir certaines altérations.

Nous allons successivement passer en revue les diverses lésions que l'on a signalées, en commençant par la périphérie et en remontant vers le centre.

Nerfs. — La portion terminale des nerfs sectionnés est le siège d'un névrome constitué par un grand nombre de fibres nerveuses grêles offrant un trajet sinueux et englobées dans une gangue épaisse de tissu conjonctif qui les unit intimement et en rend la dissociation très difficile. Les fibres grêles sont vraisemblablement, pour la plupart, des fibres de nouvelle formation et proviennent du bourgeonnement du bout central des tubes nerveux qui ont conservé leur vitalité après la section opératoire. Quant à la néo-formation du tissu conjonctif qui remonte plus ou moins haut et qui correspond à ce que nous avons dénommé la névrite interstitielle ascendante, elle est susceptible de plusieurs interprétations ; elle est peut-être simplement consécutive aux altérations des tubes nerveux, mais il est plus probable qu'elle dérive d'une irritation du tissu conjonctif provoquée par la présence de substances toxiques ou de microbes. Il serait intéressant de connaître les différences que peuvent présenter les névromes des amputés, suivant que la plaie a été réunie par première intention, ou qu'elle a été le siège de phénomènes infectieux. Marie a déjà fait intervenir l'infection pour expliquer certaines altérations des nerfs des amputés.

Les nerfs, dans cette partie qui s'étend du névrome jusqu'à l'endroit où la

racine antérieure et la racine postérieure se réunissent l'une à l'autre, sont parfois augmentés de volume; généralement, en pareil cas, cette augmentation d'épaisseur des nerfs diminue de la périphérie au centre et tend à disparaître à mesure qu'on remonte vers la moelle.

L'augmentation du volume des nerfs à la suite de l'amputation n'est pas du tout un fait constant et, comme nous l'avons vu plus haut, Homén a constaté dans ses recherches expérimentales que les nerfs du côté opéré étaient généralement plus grêles que ceux du côté opposé.

Les lésions histologiques sont les suivantes : un nombre plus ou moins grand de fibres nerveuses ont subi des modifications; quelques-unes sont plus grêles qu'à l'état normal et présentent les caractères de l'atrophie simple (voir p. 700); il y en a dont le contour manque de netteté et tous les éléments qui les constituent, cylindres-axes, segments interannulaires, paraissent intimement confondus; il s'agit là, si les observations des auteurs qui ont signalé cette altération sont exactes, d'une sorte de nécrose, de dégénération spéciale qui a pour conséquence la destruction de la fibre nerveuse; enfin, dans certaines fibres on trouve une multiplication des noyaux de la gaine de Schwann.

Ces altérations tubulaires du segment central constituent ce que nous avons appelé la névrite parenchymateuse ascendante.

Les auteurs ne sont pas d'accord sur la nature du processus qui amène la destruction des fibres du bout central; les uns y voient une dégénérescence particulière bien différente de la dégénération wallérienne ; d'autres, au contraire, admettent que la désorganisation des tubes nerveux s'opère suivant le même mode histologique au-dessus et au-dessous du point de section; la seule différence qui distinguerait les lésions du bout périphérique de celles qui se produisent dans le segment central consisterait en ce que dans ce dernier elles évolueraient avec plus de lenteur et n'atteindraient qu'un nombre de fibres relativement faible.

Quelle est la cause de l'atrophie ou de la destruction des fibres qui appartiennent au bout central du nerf sectionné et qui, en vertu de la loi de Waller, devraient conserver leur intégrité?

Je rappellerai l'idée émise par Forel à ce sujet. Cet auteur fait observer d'abord que les cellules ganglionnaires avec leurs fibres forment des éléments comparables à ceux qui représentent les animaux inférieurs. Comme ces derniers, ces éléments subissent, quand on supprime une partie de la masse qui les constitue, des modifications dont l'importance est en rapport avec le volume ou la longueur de la portion qui a été amputée; ces modifications peuvent consister en une simple atrophie ou en une désorganisation complète. La comparaison de Forel nous semble fort juste, mais elle ne constitue pas une explication du phénomène dont nous nous occupons.

Friedländer et Krause sont d'avis que la dégénération du segment central des nerfs sectionnés n'atteint que les fibres sensitives, et parmi ces fibres celles-là seulement qui se terminent dans des appareils spéciaux (corpuscules de Meissner, de Pacini). Par suite de la solution de continuité de ces fibres, les communications entre leur bout central et leur organe terminal sont interrompues; il en résulte un arrêt de leurs fonctions dont la dégénération serait la conséquence.

D'après Marie, la dégénération d'un certain nombre de fibres du bout central tiendrait à ce que leur noyau d'origine, leur véritable centre trophique, siégerait à la périphérie. C'est là une hypothèse qui est en contradiction avec les faits d'expérience.

On peut supposer, dit Marinesco, qu'à l'état normal les excitations auxquelles les terminaisons des nerfs sensitifs sont soumises exercent sur les ganglions spinaux une action de nature chimique qui influe à son tour sur la nutrition des fibres nerveuses émanant des cellules ganglionnaires. La solution de continuité d'un nerf aurait pour conséquence une modification dans la nature des excitations périphériques transmises aux centres, dont le pouvoir trophique subirait un affaiblissement. De là résulterait la dégénérescence lente et progressive des fibres nerveuses qui en dépendent.

Pour compléter l'exposé de ce qui est relatif aux lésions des nerfs, je dois appeler l'attention sur certaines figures histologiques signalées par Friedländer et Krause. Il s'agit d'îlots d'aspect singulier que ces auteurs ont observés sur des coupes transversales et qui occupent la place des tubes nerveux.

Ces îlots, dont la forme est variable, ont un diamètre trois ou quatre fois plus considérable que celui des fibres normales. Ils représentent pour ces auteurs les vestiges de certains groupes de fibres nerveuses qui se sont atrophiées. D'après Marie, la constitution de ces îlots serait toute différente : chaque îlot correspondrait à un tube nerveux dont la gaine de myéline ainsi que le cylindre-axe auraient disparu et dont la gaine de Schwann distendue contiendrait des fibres de nouvelle formation. Pour cet auteur, c'est à la néoformation de ces fibres qu'il faudrait attribuer principalement l'augmentation du volume des nerfs. Mais généralement on rattache celle-ci surtout à l'épaississement du tissu conjonctif intra et périfasciculaire.

Ganglions rachidiens. — Les cellules des ganglions rachidiens ne semblent pas présenter d'altérations ; on a pourtant signalé dans quelques cas une légère atrophie de quelques-unes de ces cellules, mais la réalité de ces lésions, qui ne seraient du reste que fort légères et exceptionnelles, n'est pas définitivement établie.

Racines. — Les racines postérieures ont paru à certains observateurs d'un plus petit calibre que les racines normales et l'on a noté dans certains cas la présence dans ces racines de fibres grêles en nombre plus considérable que de coutume. Il faut toutefois bien remarquer que les modifications des racines postérieures sont beaucoup moins accusées que celles des nerfs. Quant aux racines antérieures, suivant les uns elles seraient normales, d'après les autres elles seraient légèrement atrophiées et offriraient des altérations analogues à celles qu'on a signalées dans les racines postérieures.

Moelle. — En ce qui concerne la moelle, les résultats auxquels sont arrivés les différents observateurs qui se sont occupés de ce sujet diffèrent entre eux d'une façon assez notable. Les uns, avec Vulpian, insistent surtout sur les lésions des cornes antérieures et sur celles du cordon antéro-latéral ; les autres, en particulier Friedländer et Krause, sont d'avis que le système sensitif est seul altéré.

Ce sont les lésions du cordon postérieur, des cornes postérieures, de la colonne de Clarke, de la corne antérieure au niveau du groupe cellulaire pos-

téro-externe, qui semblent les plus fréquentes; les altérations du noyau antéro-externe et du noyau antéro-interne des cornes antérieures, ainsi que celles du cordon antéro-latéral, paraissent plus rares. Ces lésions consisteraient, au point de vue histologique, en une atrophie simple des cellules et des tubes nerveux.

Telles sont les données anatomiques que nous possédons sur les altérations ascendantes du système nerveux consécutives aux amputations chez l'homme.

Il existe, d'autre part, quelques faits cliniques qui peuvent faire supposer que l'amputation d'un membre est capable de provoquer dans un avenir plus ou moins éloigné des lésions spinales. Voici une observation de ce genre publiée par Charcot :

« M. N..., âgé de cinquante ans, a été amputé à l'âge de vingt ans de la cuisse gauche. Depuis plusieurs mois il ressentait dans son moignon des douleurs vives, des fourmillements et parfois des soubresauts, lorsqu'un jour, en août 1875, survinrent la paralysie vésicale et des douleurs lombaires. Peu après des fourmillements et des soubresauts se produisirent dans le membre inférieur droit, qui bientôt, en même temps que le moignon, fut pris de paralysie motrice avec flaccidité. Au bout de quelques jours de traitement, le malade recouvra les fonctions de la vessie, et quelques semaines après il était capable de sortir de son lit et de marcher, aidé, bien entendu, de ses béquilles. Un an après, il marchait mieux encore, mais il s'était produit dans le membre inférieur droit un certain degré de rigidité permanente. En redressant la pointe du pied, on provoquait, à coup sûr, dans ce membre, une trépidation très accentuée. »

Il s'agit peut-être dans ce cas d'une névrite ascendante suivie de myélite transverse. Mais malheureusement le contrôle anatomique ayant fait défaut, il est nécessaire de faire des réserves au point de vue du diagnostic.

Les plaies des nerfs sont parfois suivies d'accidents qu'il est permis de mettre, au moins en partie, sur le compte d'une névrite ascendante. On voit se développer dans certains cas de ce genre des douleurs vives, lancinantes, le long du nerf atteint, et l'on constate quelquefois une tuméfaction, un épaississement du tronc nerveux, épaississement qui remonte à une distance plus ou moins grande au-dessus du siège de la lésion.

Ces phénomènes sont sans doute dus à des lésions ascendantes qui dépendent du même mécanisme que les lésions qui se produisent à la suite de l'amputation d'un membre. Il s'agit probablement d'une névrite parenchymateuse et d'une névrite interstitielle ascendante.

La lésion d'un nerf peut faire naître des troubles nerveux à une très grande distance de l'endroit où elle siège. Charcot a publié une observation relative à une lésion d'un nerf de l'avant-bras qui avait déterminé d'abord une névrite du bout périphérique, caractérisée par une atrophie des muscles de la main, et une éruption pemphigoïde; plus tard, le membre supérieur, du côté opposé, fut atteint d'amyotrophie et d'anesthésie. Je pourrais citer d'autres faits analogues. Du reste, nous avons déjà vu plus haut que les amyotrophies réflexes d'origine articulaire peuvent se développer à une grande distance de l'articulation lésée; mais, comme nous l'avons fait remarquer, ces atrophies

sont simples, les muscles ne présentent pas la DR, et il y a tout lieu d'admettre que les nerfs qui correspondent à ces muscles ne sont pas altérés. Dans les faits dont nous nous occupons maintenant, l'amyotrophie en question peut être de nature dégénérative et être liée à une lésion organique des nerfs qui se rendent aux muscles atrophiés.

Quelle doit être en pareil cas la filiation des accidents? On peut supposer que la lésion traumatique du nerf donne naissance à une névrite ascendante qui se propage jusqu'à la moelle, amène, entre autres lésions, une atrophie des cellules nerveuses des cornes antérieures de la moelle dans la région correspondant au nerf altéré, et s'étend ensuite à d'autres régions des cornes antérieures, dont les altérations ont pour conséquence les amyotrophies à distance en question; mais ce n'est là qu'une hypothèse que l'anatomie pathologique n'est pas encore venue confirmer.

Il est fort possible aussi que la moelle ainsi qu'une portion plus ou moins étendue des fibres nerveuses centripètes et des fibres nerveuses centrifuges ne présentent que des modifications dynamiques provoquées par la névrite traumatique et provoquant à leur tour à distance des altérations organiques des nerfs et des muscles.

Avant de terminer la partie de ce chapitre qui a trait aux altérations ascendantes qui sont la conséquence des névrites de cause externe chez l'homme, je tiens à faire ressortir ce point que dans les faits de cet ordre les lésions des racines et de la moelle sont très discrètes, comparées à celles des nerfs.

Si l'on s'en rapporte aux observations anatomo-cliniques, seules valables en l'espèce, on voit qu'il ne s'agit guère que d'une atrophie simple des tubes nerveux et des cellules nerveuses; les lésions d'ordre dégénératif semblent exceptionnelles ou en tout cas très limitées. Je ne connais aucun fait d'altération des nerfs d'origine externe ayant donné naissance à des lésions spinales comparables par exemple à celles qui succèdent à une destruction des racines postérieures ou bien à celles qui appartiennent au tabes.

J'aborde l'étude des lésions ascendantes consécutives aux névrites d'origine interne et je ne crois pas pouvoir mieux faire, pour donner une idée des notions que nous possédons sur ce sujet, que d'analyser d'abord le mémoire de Duménil sur la névrite ascendante. L'observation fondamentale de ce travail peut être considérée comme appartenant à l'histoire des névrites d'origine interne, quoique le traumatisme ait joué peut-être un certain rôle dans la genèse des troubles nerveux. Voici le résumé de cette observation.

Une femme âgée de 36 ans, repasseuse, sans antécédents pathologiques d'aucune sorte, éprouve un jour, après un trajet de quatre heures dans une mauvaise voiture où elle fut pressée et assise seulement sur la fesse droite, un engourdissement dans cette fesse, auquel se joignent ensuite des douleurs. Ces troubles s'étendent petit à petit à tout le membre inférieur droit et sont accompagnés d'un affaiblissement des orteils et du pied (l'auteur ne spécifie pas le degré de rapidité avec lequel les accidents se sont développés).

Un an après le début de l'affection la malade consulte Duménil, qui constate ce qui suit : le pied et les orteils du côté droit sont complètement paralysés, et cela depuis deux jours seulement, d'après les renseignements fournis par la malade, tandis que la jambe et la cuisse ont une motilité volontaire normale; la contractilité faradique des muscles de la jambe et du pied est à peu près complè-

tement abolie; il y a de l'anesthésie à la piqûre dans presque tout le pied et dans une partie de la jambe; il existe une sensation de constriction et d'engourdissement dans le pied; enfin on observe une augmentation de la température du côté malade.

Quelques jours après la première visite, la malade se plaint d'éprouver un engourdissement dans la main droite, des douleurs profondes dans le membre supérieur et une faiblesse de la main, qui ne peut être étendue comme à l'état normal.

Huit jours plus tard, les extenseurs de la main et des doigts ainsi que les extenseurs du pouce sont complètement paralysés et leur contractilité faradique est très affaiblie; une partie de la main et de l'avant-bras est atteinte d'anesthésie cutanée.

Les muscles de la jambe et ceux du pied ainsi que les muscles de l'avant-bras que nous avons mentionnés subissent une atrophie qui va en augmentant pendant quelque temps.

La malade quitte l'hôpital et ne revient consulter Duménil que quatre ans plus tard.

Les fonctions motrices du membre supérieur droit se sont rétablies; il ne reste plus de ce côté que quelques troubles de la sensibilité. Le pied droit est en extension; les muscles du mollet ont recouvré leur contractilité volontaire, mais leur excitabilité faradique est toujours abolie; ceux de la partie antérieure de la jambe sont restés paralysés; les troubles de la sensibilité se sont atténués; enfin, tandis qu'autrefois la malade était incommodée par une sensation de chaleur dans le pied droit, elle y éprouve actuellement une sensation de froid.

Mais, si l'affection s'est atténuée dans le côté droit, elle a par contre envahi le côté gauche, qui jusque-là avait été respecté. Le membre inférieur gauche est atteint en effet depuis quelques mois de troubles analogues à ceux qui s'étaient développés il y a cinq ans dans le membre droit. La malade ressent dans le pied et dans la jambe gauches des douleurs vives, lancinantes, et le simple contact des couvertures est insupportable; à ces douleurs se joignent de l'anesthésie cutanée et de l'affaiblissement des muscles, en particulier de ceux du pied, sauf le pédieux et les extenseurs des orteils.

Un peu plus tard l'affection envahit le membre supérieur gauche, plus spécialement la main, et frappe de nouveau, mais à un faible degré, le membre supérieur droit.

La région vertébrale au niveau des apophyses épineuses est douloureuse à la pression.

Plusieurs mois après la rentrée de la malade à l'hôpital, on voit apparaître de nouveaux troubles nerveux : il y a de la constipation et la sensation du passage des matières fécales est moins nette qu'à l'état normal; la partie gauche de la face devient insensible et présente de la parésie; la déglutition devient difficile, et le côté gauche de la langue s'atrophie; la voix est affaiblie, la respiration pénible et la salivation abondante; la malade vomit fréquemment et perd ses urines dans les secousses occasionnées par les vomissements. Ces accidents s'aggravent. Le pouls devient très faible et très fréquent, le nombre des pulsations s'élève à 124 par minute et celui des mouvements inspiratoires à 48; la dyspnée est très vive, quoique l'auscultation ne révèle dans la poitrine que de la faiblesse du murmure vésiculaire. L'intelligence reste intacte jusqu'au bout et la malade succombe à une asphyxie lente due à l'affaissement progressif de la respiration.

A l'examen nécroscopique Duménil constata une association de lésions névritiques et de lésions spinales (voir p. 705 la description de ces lésions).

Duménil discute la question de savoir quel est le point de départ des lésions. Se trouve-t-il à la périphérie ou au centre? Le processus pathologique est-il ascendant ou descendant? Duménil adopte la première hypothèse en se fondant sur les caractères cliniques et anatomiques suivants.

L'affection a débuté à la périphérie par une contusion du sciatique; les phénomènes qui paraissent indiquer une lésion du centre spinal, tels que la constipation, l'affaiblissement de la sensibilité anale, l'affaiblissement du col de la vessie et les douleurs sur les apophyses épineuses, n'ont apparu que très tard, dans la dernière période de la maladie; enfin la dissémination des altérations dans les racines des nerfs rachidiens et au sein de la moelle, comparée à l'altération en masse des troncs nerveux dans la sphère desquels les troubles s'étaient manifestés pendant la vie, constitue, d'après Duménil, un argument péremptoire en faveur de la thèse qu'il soutient. Il me paraît intéressant de citer *in extenso* le passage suivant de ce remarquable mémoire.

« Que voyons-nous dans les affections primitives de la moelle épinière ? Ou bien c'est un foyer inflammatoire plus ou moins étendu et portant sur la totalité ou une partie des éléments de l'organe, mais partout continu avec lui-même, ou bien ce sont des altérations chroniques, comme dans l'ataxie locomotrice, affectant systématiquement les éléments similaires de la moelle. Les altérations primitives portent-elles sur les racines des nerfs rachidiens, elles peuvent atteindre de préférence certains groupes; mais le travail morbide affecte de l'uniformité dans ces groupes. La dissémination des altérations dans les racines s'accorde, au contraire, parfaitement avec une marche ascendante dans le système nerveux périphérique. Le mélange que les branches et les troncs nerveux éprouvent au niveau des plexus, éparpille leurs éléments et les fait remonter jusqu'à la moelle par des groupes de racines différents. Nous invoquerons enfin à l'appui de ces preuves l'analogie frappante des phénomènes avec ce qu'on observe dans les paralysies traumatiques des nerfs.

« Mais comment expliquerons-nous la marche bizarre de cette affection? La première phase se conçoit facilement : une violence extérieure agit sur un nerf et devient le point de départ d'un travail inflammatoire qui se propage lentement du point irrité à toute la périphérie de ce nerf. Mais comment se fait-il que les nerfs du membre supérieur soient atteints au bout d'un certain temps; que les nerfs des membres du côté opposé viennent à être pris à leur tour quatre ans après les premiers désordres, lorsque ceux-ci avaient éprouvé une réparation, très incomplète il est vrai? Comment se fait-il enfin que les nerfs crâniens eux-mêmes s'affectent de telle sorte qu'une maladie qui commence par le nerf sciatique aboutisse aux nerfs trijumeau, pneumogastrique, facial, hypoglosse?

« Duchenne a invoqué, pour expliquer l'extension des troubles fonctionnels, dans les paralysies traumatiques, à des nerfs qui n'avaient pas subi l'action de la violence extérieure, une solidarité entre les différents nerfs du même membre. Il serait difficile, dans le cas que nous examinons, d'admettre une solidarité entre le nerf sciatique et le trijumeau; M. Marchal (de Calvi), pour expliquer la paralysie des nerfs moteurs de l'œil, qu'il avait observée à la suite de lésions traumatiques de la branche ophtalmique, admet une action réflexe des nerfs sensitifs lésés sur les nerfs moteurs en rapport avec eux dans un centre qui est, dans les cas qu'il cite, le ganglion ophtalmique [Marchal (de Calvi), *loc. cit.*].

« L'explication de Marchal peut être admise dans notre observation pour chaque partie paralysée prise séparément, car, aux membres inférieurs comme

aux membres supérieurs, ainsi qu'à la face et à la langue, nous voyons les nerfs sensitifs atteints avant les nerfs moteurs et souvent à de longs intervalles. Mais cette propagation des lésions d'un ordre de nerfs à l'autre à travers un centre, qui ne peut être ici que la moelle épinière, peut-elle aussi être admise pour expliquer l'extension d'un membre à celui du côté opposé, du membre inférieur au membre supérieur, ou enfin de celui-ci au trijumeau ? Une lésion partie du nerf sciatique droit pourrait, dans cette hypothèse, se porter d'abord à travers la moitié droite de la moelle épinière, sans atteindre les parties intermédiaires, aux nerfs du membre supérieur du même côté; puis cette même lésion, après avoir sommeillé pendant quatre ans, se réveillerait pour se porter à gauche, aux nerfs du membre inférieur, puis à ceux du membre supérieur; elle passerait ensuite d'un bond à une partie des filets d'une des nombreuses divisions du trijumeau. Ce qu'on sait maintenant des connexions des éléments nerveux dans le centre cérébro-spinal rend cette hypothèse inadmissible.

« Il me paraît hors de doute que chez notre malade, en vertu d'une disposition inconnue dans son essence, les diverses parties du système nerveux affecté l'ont été à la périphérie d'abord, et que, dans toutes, les lésions ont convergé isolément vers le centre spinal. L'action réflexe ou centrifuge ne peut être admise, comme nous l'avons dit, que pour les éléments moteurs. Ce que l'expérimentation nous a appris sur la marche des altérations dans les deux ordres de nerfs donne un haut degré de probabilité à cette interprétation. Ne faut-il pas déjà une prédisposition particulière pour qu'une pression du nerf sciatique y détermine les phénomènes que nous avons observés; car, nous le répétons, il ne s'agit pas là, à proprement parler, de lésions traumatiques, mais d'un état pathologique mis en jeu par la cause extérieure. Cette disposition, une fois éveillée par une cause première qui a agi avec une certaine énergie, se manifeste ensuite sur d'autres points par des influences plus légères et qui peuvent même échapper à l'observation. Les nerfs sensitifs placés plus superficiellement et plus prêts, par conséquent, par leur situation comme par leurs fonctions, à ressentir les influences extérieures, devront être le premier siège des manifestations morbides. »

J'ai exposé tout au long les arguments invoqués par Duménil et dont quelques-uns, il faut le reconnaître, ne sont pas sans valeur. Je dois avouer toutefois que je n'ai pas été absolument convaincu par ce plaidoyer, dont je ferai une critique sommaire. L'affection paraît, il est vrai, avoir débuté à la périphérie par une contusion du sciatique droit; mais, si l'on regarde les choses de près, il est bien difficile de soutenir que le traumatisme soit réellement le point de départ de l'affection. Le fait que la malade est restée assise pendant quelques heures dans une situation incommode, le poids du corps portant principalement sur une fesse, permet-il d'affirmer que la compression du sciatique ait été l'origine de la maladie? Chez un sujet normal une pareille cause serait-elle suffisante pour produire de tels effets? N'est-il pas plus probable que le sujet de cette observation était déjà en imminence morbide avant le début apparent de la maladie et que la compression du nerf n'a joué que le rôle de cause occasionnelle? C'est là, du reste, l'opinion de Duménil lui-même, qui fait ressortir ce point que des troubles nerveux analogues à ceux du

membre inférieur droit se sont développés dans les autres membres sans qu'un nouveau traumatisme soit intervenu.

Il s'agit donc là d'une affection d'origine interne dont la cause exacte ne peut être déterminée.

La dissémination des altérations dans les racines et dans la moelle, à laquelle Duménil attache une grande importance, donne-t-elle le droit d'affirmer que ces lésions sont consécutives à celles des nerfs périphériques? Je ne le crois pas. Duménil admet *a priori* que les lésions spinales primitives n'ont pas une pareille localisation, mais c'est là une pétition de principe et cet argument ne me semble rien moins que péremptoire.

Je reconnais qu'au point de vue clinique cette observation semble bien rentrer dans le cadre des névrites périphériques, et je suis prêt à admettre que les lésions des nerfs sont indépendantes de celles de la moelle; mais, d'autre part, je ne pense pas qu'on soit autorisé à admettre un rapport inverse entre ces deux ordres de lésions. Il est fort possible que l'agent qui a déterminé le développement des névrites périphériques ait en même temps altéré directement les racines et la moelle.

Duménil invoque encore à l'appui de son opinion « l'analogie frappante des phénomènes avec ce qu'on observe dans les paralysies traumatiques des nerfs ».

L'étude des lésions ascendantes consécutives aux névrites d'origine externe chez l'homme me paraît au contraire fournir des notions défavorables à cette thèse. J'ai fait remarquer en effet plus haut que dans les faits de ce genre les lésions des racines et de la moelle sont très discrètes, comparées à celles des nerfs, qu'elles ne consistent guère qu'en une atrophie simple des tubes nerveux et des cellules nerveuses. Or, dans l'observation dont nous nous occupons, les altérations dégénératives des racines et de la moelle sont très étendues.

En terminant l'analyse de l'observation de Duménil, je rappelle que les lésions spinales étaient plus prononcées dans la substance grise que dans la substance blanche; les cordons postérieurs n'étaient sclérosés que sur une très faible étendue.

Nous avons vu dans le chapitre de l'Anatomie pathologique (p. 705) que, dans certains cas de paralysies diphtérique, alcoolique et saturnine, l'existence d'altérations des cornes antérieures de la moelle a été notée en même temps que celle des névrites périphériques. Quelques auteurs ont soutenu que ces altérations étaient consécutives aux lésions des nerfs. Mais rien ne démontre qu'il en soit ainsi, et là encore, comme dans l'observation de Duménil, il est permis de supposer que la poliomyélite est due à une action immédiate de l'agent pathogène sur la substance grise de la moelle.

Dans d'autres observations de névrites accompagnées d'altérations de la moelle, ces altérations prédominaient ou tout au moins étaient très caractérisées dans les cordons postérieurs.

Il en était ainsi dans les observations de Braun, de Pal, de Gombault et Mallet, de Dejerine et Sottas (voir p. 706).

Il existait dans ces divers cas, outre des altérations des nerfs, des lésions des racines postérieures et une sclérose des cordons postérieurs analogues

à la sclérose tabétique dans l'observation IV de Pal, dans celle de Gombault et Mallet, et dans celle de Dejerine et Sottas.

Est-on en droit de soutenir que ces altérations de la substance blanche de la moelle soient consécutives à celles des nerfs? Tel n'est pas mon avis, et je puis opposer à cette manière de voir des objections semblables à celles que j'ai fait valoir précédemment à propos des lésions poliomyélitiques.

Pour affirmer que la sclérose de la moelle s'est développée par le mécanisme de la névrite ascendante, il faudrait en effet établir que les lésions des nerfs sont les premières en date et qu'elles se sont ensuite propagées jusqu'aux racines et jusqu'à la moelle. Or je ne trouve dans l'exposé de ces diverses observations aucun argument péremptoire en faveur de cette opinion. Rien n'empêche de soutenir que l'agent qui a provoqué la névrite a exercé aussi d'une façon directe son action pathogène sur les racines postérieures, dont la destruction a pour conséquence inévitable une dégénération secondaire des faisceaux postérieurs. On peut aussi admettre qu'un agent donnant lieu à une névrite détermine des lésions des cordons postérieurs sans altérer préalablement les racines postérieures, soit qu'il agisse directement sur les fibres des cordons postérieurs, soit qu'il produise d'abord des modifications dynamiques de quelques centres cellulaires, entre autres des ganglions cérébro-spinaux; ces modifications se traduiraient à distance par des altérations des fibres spinales qui dérivent des centres en question suivant un processus analogue à celui qui préside au développement de certaines névrites périphériques (voir p. 687).

Je rappellerai à ce sujet l'observation fort intéressante de Vierordt dont il a déjà été question plus haut (voir p. 706). Le malade qui en fait le sujet était un alcoolique atteint de tuberculose; il avait éprouvé dans les membres inférieurs, pendant l'année qui avait précédé sa mort, des douleurs parfois lancinantes; les masses musculaires étaient très sensibles à la pression; les réflexes rotuliens étaient abolis et la marche était très difficile; pas de troubles pupillaires, pas de troubles vésicaux. A l'autopsie on constata l'existence d'une dégénération très prononcée des cordons de Goll; cette dégénération prédominait dans la partie des faisceaux qui semble contenir les fibres représentant la continuation des fibres des racines postérieures de la région lombaire, tandis que ces racines ne présentaient que des lésions nulles ou presque nulles; les racines postérieures de la partie inférieure de la région dorsale étaient partiellement dégénérées; les nerfs étaient absolument normaux. On avait porté pendant la vie, en faisant du reste quelques réserves, le diagnostic de polynévrite alcoolique, diagnostic qui était certainement des plus légitimes. Si à l'examen nécroscopique on avait trouvé des lésions des nerfs et des racines postérieures de la région lombaire, on aurait pu soutenir qu'il s'agissait là d'une altération du système nerveux ayant son point de départ dans les nerfs, s'étant étendue de là aux racines postérieures et ayant gagné ensuite les cordons de Goll. Ce cas aurait pu être présenté comme un exemple de névrite ascendante d'origine interne et les apparences auraient été assez favorables à cette hypothèse, car, au point de vue clinique, il y avait tout lieu de supposer que l'affection avait pris naissance dans les nerfs. Or l'étude anatomo-pathologique a établi d'une façon incontestable, d'une part, que les

lésions des racines postérieures de la région dorsale inférieure étaient primitives ou du moins absolument indépendantes de toute modification des nerfs, et, d'autre part, que la sclérose d'une partie des cordons de Goll avait une existence autonome et, quoique pouvant hypothétiquement être mise sur le compte d'un trouble dynamique des ganglions cérébro-spinaux, n'était pas liée à une altération préalable des racines postérieures correspondantes.

En résumé, sans nier que les névrites d'origine interne puissent s'étendre des parties périphériques vers les centres et que l'altération des nerfs puisse se propager jusqu'aux racines et jusqu'à la moelle, je fais observer que la réalité de ce processus est difficile à établir dans ce genre d'affections, parce qu'il est toujours possible de supposer que l'agent qui donne naissance à une névrite périphérique est capable d'exercer aussi une action pathogène directe sur les racines et sur la moelle.

Par analogie avec ce qu'on observe dans les névrites d'origine externe, on est en droit d'admettre que les lésions périphériques des nerfs d'origine interne peuvent gagner les centres, mais, pour la même raison, on n'est pas autorisé jusqu'à nouvel ordre à mettre sur le compte du processus de la névrite ascendante des altérations dégénératives des racines et de la moelle lorsqu'elles sont bien prononcées.

Est-il enfin besoin de faire remarquer que dans les névrites d'origine interne comme dans celles qui sont d'origine externe les altérations ascendantes ne semblent constituer en tout cas qu'une rareté? Dans le saturnisme, dans l'alcoolisme, les nerfs peuvent présenter des lésions très prononcées et d'une très longue durée sans qu'il y ait d'altérations apparentes dans les racines ou dans la moelle (1).

NÉVRITES PÉRIPHÉRIQUES ET TABES

Ce chapitre peut être considéré, à certains égards, comme le complément du précédent.

J'ai l'intention de signaler succinctement ici les relations qui existent ou que certains auteurs ont cherché à établir entre le tabes et les névrites périphériques.

(1) Il existe quelques observations d'amyotrophie progressive caractérisées anatomiquement par des lésions des muscles, des nerfs moteurs et des cornes antérieures de la moelle, dans lesquelles on a pu supposer, en raison de certaines particularités, que l'atrophie musculaire, loin d'avoir succédé aux altérations du système nerveux, a été la première en date; la dégénération des tubes nerveux et des cellules motrices aurait été postérieure aux lésions musculaires et se serait développée de la périphérie vers les centres en suivant un trajet ascendant.

Une observation de ce genre a été publiée par Strümpell. Il s'agit d'un malade, issu d'une mère atteinte elle-même d'atrophie musculaire progressive, chez lequel l'amyotrophie se manifesta d'abord dans la main droite, se développa ensuite dans l'avant-bras, le bras et l'épaule, gagna quelques années plus tard le membre supérieur gauche en s'étendant, comme du côté opposé, de l'extrémité à la racine, puis envahit quelques muscles du cou et du thorax. Les muscles atrophiés ne présentèrent jamais de secousses fibrillaires, et à l'exploration électrique, pratiquée, il est vrai, d'une façon sommaire, aucun des caractères de la DR ne fut constaté. Le malade succomba à l'influenza onze ans après le début de l'amyotrophie. L'examen anatomique révéla l'existence d'altérations très prononcées des cornes antérieures de la moelle, des nerfs et des muscles; quelques rares fibres mus-

Il me paraît utile, pour bien faire saisir la signification des questions dont je vais m'occuper, de rappeler quelques notions relatives au tabes.

Cette maladie constitue une espèce nosologique nettement délimitée dans sa forme type au point de vue clinique et au point de vue anatomique.

Parmi les manifestations cliniques du tabes il en est qui sont communes à cette maladie et à d'autres affections et dont, par conséquent, la présence ne suffit pas à établir le diagnostic; il y en a d'autres qui sont, chacune par elle-même, complètement ou presque complètement caractéristiques et qui, en tout cas, forment en s'associant entre elles un ensemble pathognomonique. Je passerai en revue ces divers signes au chapitre du diagnostic.

Les principales lésions nerveuses de l'ataxie locomotrice consistent en une sclérose des cordons postérieurs, en une dégénérescence des racines postérieures, en des altérations de la substance grise de la moelle et du bulbe, en une atrophie des nerfs optiques, en des névrites sensitives signalées par Westphal et par Pierret, étudiées ensuite plus minutieusement par Dejerine, et enfin en des névrites motrices dont on doit la connaissance à Dejerine.

Ces lésions, comme les symptômes, peuvent être divisées en deux groupes suivant qu'elles appartiennent en propre au tabes ou qu'elles sont capables de se développer en dehors de cette maladie. C'est ainsi que les névrites périphériques du tabes ne peuvent dans l'état actuel de la science être distinguées

culaires étaient atteintes d'atrophie dégénérative avec perte de la striation transversale; l'immense majorité des faisceaux musculaires présentait les caractères de l'atrophie simple.

Strümpell fait remarquer que la localisation de l'amyotrophie est semblable à celle qu'on observe dans l'atrophie musculaire d'origine spinale; cependant l'absence de secousses fibrillaires et de la DR, les antécédents héréditaires et enfin les caractères histologiques de l'atrophie des muscles (atrophie simple, non dégénérative) l'ont porté à admettre que les lésions musculaires n'étaient pas sous la dépendance des altérations nerveuses, mais qu'elles devaient constituer le phénomène anatomique initial. Il s'agirait dans ce cas, d'après Strümpell, d'une atrophie musculaire primitive à laquelle les altérations du système nerveux auraient été postérieures.

Les arguments invoqués par cet auteur en faveur de l'opinion qu'il défend ne me paraissent pas péremptoires.

Admettons toutefois que cette manière de voir qui n'est qu'hypothétique soit absolument fondée. Sera-t-on pour cela en droit de soutenir que les lésions du système nerveux se sont développées à la suite de l'atrophie des muscles suivant le processus de la névrite ascendante, que leur mécanisme soit comparable par exemple à celui qui préside aux altérations du bout central des nerfs à la suite d'une amputation? Je ne le pense pas. J'aurais plutôt une tendance à admettre, et telle paraît être aussi l'opinion de Strümpell, que, dans un cas de ce genre, l'appareil neuro-musculaire est frappé tout entier dès le début de la maladie, mais que les altérations appréciables par nos moyens d'investigation ne se manifestent d'abord que dans la partie la plus excentrique, dans la fibre musculaire, et qu'elles apparaissent ensuite successivement dans les différentes parties de cet appareil à partir de la périphérie jusqu'aux centres. Cette idée trouve un appui dans certains faits relatifs à l'amyotrophie des hémiplégiques que j'ai déjà signalés et dont j'ai indiqué la signification (voir p. 689).

Je rappellerai à ce sujet que plusieurs auteurs, Knoll, Auerbach, Möbius, etc., ont soutenu l'opinion que la dystrophie musculaire primitive dépend d'une perturbation du système nerveux central. Erb, qui considère cette manière de voir comme très acceptable, signale, dans son ouvrage sur la *Dystrophie musculaire progressive*, quelques observations relatives à cette maladie, entre autres celles de Frohmaier, de Kahler, de Heubner (l'observation de Heubner, antérieure à celle de Strümpell, est très analogue à cette dernière), où l'on a constaté des lésions plus ou moins accusées du système nerveux; Erb invoque aussi, en faveur de cette thèse, les cas d'amyotrophie à la suite de lésions cérébrales sans lésion des cornes antérieures, dont j'ai le premier fait connaître des exemples, ainsi que l'amyotrophie hystérique, décrite par Charcot et par moi.

au point de vue histologique de celles qui relèvent du saturnisme ou de l'alcoolisme, tandis que la sclérose des cordons postérieurs de l'ataxie locomotrice présente des caractères particuliers qui en font une altération qu'on peut considérer jusqu'à nouvel ordre comme spécifique.

Existe-t-il un lien entre ces diverses lésions ? C'est ce que nous allons chercher à déterminer maintenant.

En ce qui concerne les racines postérieures et les cordons postérieurs, la plupart des pathologistes s'accordent actuellement à reconnaître qu'il y a entre les lésions de ces deux parties du système nerveux des relations intimes, conformément à l'opinion émise il y a fort longtemps par Leyden. Cette question a toutefois fait l'objet de discussions auxquelles j'ai pris part moi-même, et qui portent en apparence sur des points secondaires, mais qui sont pourtant à mon sens assez importants pour mériter l'attention.

Certains auteurs ont soutenu que la sclérose des cordons postérieurs résultait d'une dégénérescence secondaire consécutive à l'altération des racines postérieures. Cette manière de voir ne me paraît pas exacte ; en effet, d'une part, il n'est pas prouvé, tant s'en faut, que le processus anatomique de la sclérose tabétique est identique à celui de la dégénération secondaire, et, d'autre part, il est établi que la sclérose des cordons postérieurs peut exister sans que les racines postérieures soient nettement altérées, ou qu'elle peut, tout au moins, être plus prononcée que la dégénération de ces racines. Dans ces derniers temps Raymond, Blocq et Onanoff, Redlich ont rapporté des faits de ce genre, et Leyden du reste avait fait observer autrefois que l'état atrophique des racines postérieures n'a pas été constaté dans tous les cas de tabes. Ce que l'on est en droit de dire, c'est que les fibres des cordons postérieurs qui dégénèrent dans le tabes appartiennent principalement — peut-être même exclusivement, mais cela n'est pas du tout démontré — au système des fibres radiculaires. Ces fibres présentent, dans la plupart des cas, des altérations de même intensité dans leur trajet intra et extraspinal, mais parfois elles sont plus fortement altérées dans la moelle que dans les troncs des racines, c'est-à-dire cette partie qui s'étend de la moelle aux ganglions.

Quel est le point de départ de l'altération de ces fibres ? Il était tout naturel de le chercher dans le centre trophique des fibres en question, dans les ganglions cérébro-spinaux. C'est ce qu'ont fait plusieurs anatomo-pathologistes, et parmi ceux-ci il faut citer au premier rang Bourdon et Luys. Mais les résultats des investigations anatomiques ont été négatifs, sauf dans quelques cas exceptionnels. Si l'on veut néanmoins continuer à soutenir que des altérations ganglionnaires sont l'origine de la dégénérescence des fibres radiculaires, on peut tout au plus invoquer l'existence de lésions dynamiques et l'on est bien obligé de reconnaître qu'on ne fait ainsi qu'émettre une hypothèse. Cette hypothèse est, il est vrai, fort séduisante. J'ai cherché, pour ma part, dans un travail sur les névrites publié en 1890, à montrer qu'elle pouvait servir à expliquer à la fois et les lésions spinales dont il vient d'être question, et la dégénération périphérique des nerfs sensitifs, dont les ganglions cérébro-spinaux constituent aussi les centres trophiques ; j'ai fait remarquer que cette hypothèse établissait ainsi un lien entre deux ordres d'altérations en apparence indépendantes.

Cette modification des cellules ganglionnaires, qui d'ordinaire est simplement dynamique, peut du reste, dans certains cas, comme dans les observations d'Oppenheim et de Siemerling, devenir organique et se traduire par des altérations appréciables par nos moyens d'investigation.

Passons maintenant aux altérations du système nerveux moteur.

Leur point de départ peut être localisé, à titre d'hypothèse, comme celui des lésions du système sensitif, dans les cellules nerveuses. Les lésions périphériques des fibres motrices peuvent être attribuées à une modification dynamique des cellules dont ces fibres dérivent, c'est-à-dire des cellules motrices de la moelle et du bulbe. Dans certains cas les modifications cellulaires sont plus profondes, et de dynamiques elles deviennent organiques; ce dernier genre d'altérations est plus commun dans le bulbe que dans la moelle.

Cette hypothèse établit une relation étroite entre les altérations périphériques et les altérations centrales du système moteur; à son appui on peut invoquer les notions que nous possédons sur l'amyotrophie des hémiplégiques (voir p. 689).

Enfin, la dégénération des fibres du nerf optique est peut-être bien aussi sous la dépendance de quelques modifications, plus ou moins appréciables, de leur centre trophique.

D'après cette conception, que j'ai exposée dans le travail que je viens de citer, l'agent du tabes exercerait d'abord son action pathogène sur certains centres cellulaires en y produisant des modifications dynamiques ou des modifications organiques, dont les altérations des fibres des nerfs et de la moelle ne seraient que la conséquence. Mais, encore une fois, ce n'est là qu'une hypothèse.

Une opinion toute différente a été émise. On a supposé que les altérations des nerfs étaient primitives et que les lésions cellulaires qu'on observe parfois n'en étaient que la conséquence et se développaient par le mécanisme de la névrite ascendante. « Le tabes, dit Dejerine, apparaît de plus en plus comme une maladie des nerfs périphériques sensitifs, sensoriels et moteurs. »

Rossolimo, dans un travail ayant pour titre « *De l'Ophtalmoplégie externe polynévritique. Contribution à la pathogénie du tabes* », relate une observation qui lui semble de nature à faire admettre qu'une névrite périphérique peut provoquer le tabes par suite de la propagation du processus morbide des nerfs jusqu'à la moelle.

Je chercherai à prouver que la réalité de ce mécanisme, contre laquelle on peut invoquer des faits nombreux, n'est pas du tout démontrée et qu'on peut interpréter autrement que par le processus de la névrite ascendante certains faits cliniques où des symptômes caractéristiques du tabes succèdent à des troubles nerveux qu'il y a lieu de rattacher, en apparence du moins, à une névrite périphérique.

Je rappellerai d'abord ce que j'ai écrit dans le chapitre des « Névrites ascendantes », à savoir qu'il n'existe, à ma connaissance, aucune observation de névrite d'origine externe ayant donné naissance à des lésions spinales comparables à celles qui appartiennent au tabes. J'ai déjà fait remarquer aussi (voir p. 791) que, dans les observations anatomo-cliniques relatives à la polynévrite d'origine interne, où l'on a constaté des lésions à la fois des nerfs et des

cordons postérieurs de la moelle, rien ne prouve que ces dernières altérations se soient développées à la suite des premières par le mécanisme de la névrite ascendante.

Je ferai observer ensuite que les polynévrites alcoolique, saturnine ou diphtérique ne paraissent pas capables de donner naissance à la maladie de Duchenne. Les deux affections peuvent, il est vrai, coexister chez un même sujet, mais rien ne démontre que les polynévrites en question puissent être l'origine de l'ataxie locomotrice.

Admettons, par exemple, qu'un malade, après avoir présenté les signes incontestables d'une névrite périphérique d'origine alcoolique, soit atteint à un moment donné, après la guérison ou pendant le cours de cette affection, de troubles nouveaux dénotant l'existence du tabes; supposons même que, le malade venant à succomber, l'examen nécroscopique permette de constater la coexistence d'une névrite périphérique et de lésions spinales propres au tabes; sera-t-on en droit de soutenir que la névrite a provoqué le tabes? En aucune façon, car on peut penser qu'il s'agit, dans un cas de ce genre, d'une simple coïncidence, que le tabes s'est développé chez un sujet atteint de névrite alcoolique, sans qu'il y ait entre ces deux affections aucune relation de cause à effet.

Il ne suffirait donc pas de quelques faits isolés analogues à celui que nous venons d'imaginer pour démontrer la réalité de cette relation. Pour cela il faudrait établir à l'aide d'un grand nombre d'observations qu'il existe un lien étroit entre ces deux affections, que leur concomitance ne peut être une simple coïncidence et qu'un individu atteint d'une névrite est bien plus exposé au tabes qu'un sujet sain. Or il est loin d'en être ainsi, si j'en juge par mon expérience personnelle et par l'analyse des travaux publiés sur les névrites. C'est par centaines qu'on peut compter le nombre des observations de névrites alcoolique, saturnine, diphtérique, ou autres, et ce n'est que dans des cas absolument exceptionnels que le tabes s'est développé dans la suite et a pu paraître la conséquence d'une névrite périphérique.

Examinons enfin l'observation de Rossolimo. En voici le résumé. A la suite d'un refroidissement, un individu, alcoolique et syphilitique est frappé, dans l'intervalle du soir au matin, d'une ophtalmoplégie externe; quelques jours après se développent des troubles de la sensibilité qui siègent dans le tronc et dans les membres; ils consistent en des phénomènes d'anesthésie cutanée, en une sensation de constriction thoracique et en une hyperesthésie de quelques troncs nerveux. Sous l'influence d'un traitement spécifique, ces accidents disparaissent presque complètement. Trois mois après apparaissent les symptômes suivants : douleurs fulgurantes, rétrécissement des pupilles, signe de Romberg, signe de Westphal, rétention d'urine et impuissance.

L'auteur admet que ces derniers phénomènes sont sous la dépendance du tabes, ce que j'accepte, malgré l'absence d'autopsie. Il suppose d'autre part, en se fondant sur l'apparition rapide des troubles oculaires et sensitifs et sur leur disparition progressive, que ces accidents étaient liés à une névrite périphérique, ce qui est fort possible, et enfin il est d'avis, comme je l'ai déjà dit, que cette névrite a provoqué le tabes par suite de la propagation du processus morbide des nerfs jusqu'à la moelle.

Pour ma part, je suis bien plus porté à croire soit qu'il s'agit là d'une simple coïncidence, soit, et cette dernière hypothèse me semble encore plus vraisemblable, que la névrite périphérique du début n'était que la première manifestation du tabes. Nous savons en effet que dans cette maladie, on observe des lésions de la moelle et des nerfs qui peuvent coexister, mais que dans certains cas, les altérations de la moelle existent seules et que les nerfs semblent normaux. N'est-il pas légitime de supposer que, par contre, l'agent du tabes puisse provoquer parfois des lésions de la périphérie des nerfs avant de donner naissance aux altérations spinales, et se traduire simplement pendant une période plus ou moins longue par les symptômes d'une névrite périphérique vulgaire avant de se manifester nettement par des phénomènes caractéristiques?

DIAGNOSTIC.

Lorsqu'on se trouve en présence d'un malade chez lequel on soupçonne l'existence d'une polynévrite, voici les diverses questions qu'il faut chercher à résoudre : 1° S'agit-il réellement d'une névrite périphérique, ou bien n'a-t-on pas affaire à une affection de la moelle, à une myopathie primitive ou à un trouble fonctionnel, dynamique? 2° La névrite, une fois son existence admise, se trouve-t-elle à l'état d'isolement, ou bien n'est-elle pas associée à une ou à plusieurs des affections précédentes? 3° La névrite est-elle d'origine interne, ou n'est-elle pas due à une cause externe? 4° Quel est l'agent qui a déterminé la névrite?

Étudions successivement chacune de ces questions :

1° S'AGIT-IL RÉELLEMENT D'UNE NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE, OU BIEN N'A-T-ON PAS AFFAIRE A UNE AFFECTION DE LA MOELLE, A UNE MYOPATHIE PRIMITIVE OU A UN TROUBLE FONCTIONNEL, DYNAMIQUE?

Passons en revue les principales maladies qui ont plus ou moins de ressemblance avec l'affection qui nous occupe.

Myélite aiguë centrale. Myélite transverse dorso-lombaire, dorsale ou cervicale. Hémorragie de la moelle. — Ces affections donnent lieu ordinairement à une paraplégie crurale qui, suivant le degré d'étendue, d'intensité, ou d'ancienneté de la lésion, peut être flasque ou spasmodique.

Paraplégie spasmodique. — Quand la paraplégie est spasmodique, la myélite ne saurait guère être confondue avec une névrite périphérique. En effet, la contracture musculaire, l'exagération notable des réflexes tendineux, la trépidation épileptoïde du pied, la démarche dite spasmodique, caractères qui appartiennent à cette forme de paraplégie, semblent étrangers à la symptomatologie des paralysies d'origine névritique.

Dans la polynévrite, les membres paralysés sont ordinairement flasques, et, si parfois on y observe de la raideur, cette raideur est due à des rétractions fibro-tendineuses qui donnent lieu à une pseudo-contracture facile à distinguer de la contracture véritable. Les réflexes tendineux sont généralement affaiblis ou abolis dans les membres atteints de névrite périphérique. Nous avons vu toutefois que, dans certains cas, ils pouvaient être exagérés; mais cette exaltation

des réflexes tendineux est exceptionnelle; elle n'atteint pas, du reste, le degré d'intensité qu'on observe dans la paraplégie spinale et n'est pas accompagnée de trépidation épileptoïde du pied. Quant à la démarche spasmodique, il sera aisé de la différencier du steppage, qui constitue le mode de déambulation le plus ordinaire dans la paraplégie crurale névritique. Dans ces deux ordres de faits, il est vrai, c'est la pointe du pied qui, à chaque pas, vient s'appliquer la première sur le sol; mais, dans la démarche spasmodique, la pointe du pied frotte contre le sol pendant la plus grande partie de l'excursion du membre inférieur, et les mouvements relatifs des divers segments du membre inférieur, de la cuisse sur le bassin, de la jambe sur la cuisse, du pied sur la jambe, sont plus limités qu'à l'état normal; dans le steppage, au contraire, le contact de la pointe avec le sol n'a lieu le plus souvent qu'à la fin du mouvement d'excursion de la jambe et les mouvements relatifs des divers segments du membre inférieur sont plus étendus qu'à l'état normal [1].

Ce sont là des caractères qui suffisent pour distinguer les deux affections en question et je passerai sous silence les autres signes différentiels relatifs aux troubles de la sensibilité, de la vessie, du rectum, des organes génitaux, aux troubles trophiques, au mode de début, dont je m'occuperai, du reste, à propos de la paraplégie flasque spinale.

Paraplégie flasque. — La paraplégie flasque due à une myélite transverse peut être subdivisée elle-même en deux variétés, suivant qu'elle est accompagnée ou non d'amyotrophie. Mais, quelle que soit la variété à laquelle on ait affaire, les troubles moteurs de la paraplégie flasque ne présentent pas, par eux-mêmes, contrairement à ce qui a lieu pour la paraplégie spasmodique, de caractères qui permettent de les distinguer nettement de ceux de la paraplégie névritique. Il faut donc chercher dans les phénomènes concomitants des éléments de différenciation.

Le début est généralement brusque ou très rapide dans la myélite, relativement lent dans la polynévrite; toutefois la paralysie pouvant se développer avec une grande rapidité dans la névrite périphérique (névrite apoplectiforme), il ne faut pas attacher au mode de début de la paraplégie une valeur décisive au point de vue du diagnostic.

La paraplégie flasque d'origine spinale est généralement accompagnée d'une anesthésie plus ou moins prononcée, quelquefois totale, qui occupe ordinairement toute l'étendue des membres inférieurs et remonte sur le tronc à une hauteur d'autant plus grande que le siège de la lésion est plus élevé. Dans la polynévrite les troubles objectifs de la sensibilité ne sont presque jamais aussi prononcés et ne présentent pas la même topographie. — Dans certains cas de myélite, lorsque la lésion est limitée à un côté de la moelle ou y prédomine notablement, on observe le syndrome décrit par Brown-Séquard sous la dénomination d'*hémiparaplégie avec anesthésie croisée*. Ce mode respectif de localisation des troubles de la motilité et des troubles de la sensibilité n'est jamais observé dans la névrite périphérique.

Dans la paraplégie flasque myélopathique les troubles de la vessie et du

[1] J'ai en vue les cas dans lesquels la paralysie, limitée aux muscles de la jambe, n'atteint pas les muscles de la racine du membre et respecte en particulier les fléchisseurs de la cuisse sur le bassin.

rectum sont ordinairement très marqués. Dans la névrite, au contraire, ces phénomènes font le plus souvent défaut; il peuvent, comme nous l'avons déjà dit, s'y manifester parfois, mais, sauf dans les cas où la névrite est accompagnée de cérébropathie psychique toxémique, ils sont relativement peu accusés.

Les troubles sexuels, presque constants dans la myélite transverse, sont exceptionnels dans la polynévrite.

Les escarres de la région fessière, des talons, sont très communes dans la paraplégie flasque par myélite transverse. La polynévrite ne provoque pas de troubles trophiques de ce genre, si ce n'est tout au plus dans les cas très graves, à la période terminale, et encore, dans les faits de cet ordre, les escarres, qui ne sont du reste ni aussi étendues ni aussi profondes que dans la myélite, doivent être attribuées plutôt à la cachexie qu'à l'affection des nerfs.

Lorsque les lésions de la moelle (myélite ou hémorragie) siègent dans la région cervicale, on observe généralement, outre la paralysie crurale dont il vient d'être question, des troubles de la motilité dans les membres supérieurs, de la paralysie et de l'amyotrophie, capables de présenter l'aspect et le mode de localisation qu'on peut observer dans la névrite périphérique. Les caractères mentionnés plus haut permettront d'établir le diagnostic.

En résumé, pour peu qu'on y prête attention, les lésions de la moelle dont nous venons de nous occuper ne peuvent guère être confondues avec la névrite périphérique.

Sclérose en plaques. — Je n'insiste pas sur le diagnostic différentiel de la sclérose en plaques et de la névrite périphérique; il est très facile, dans la grande majorité des cas, de distinguer ces deux affections l'une de l'autre. Le tremblement intentionnel, le nystagmus, la parole scandée, l'absence de troubles de la sensibilité et de troubles trophiques, l'exagération des réflexes tendineux dans les membres parésiés ou paralysés, caractères qui appartiennent à la sclérose en plaques, permettent de reconnaître l'existence de cette affection. Toutefois, comme dans certaines formes frustes de sclérose en plaques, le tremblement et le nystagmus font défaut, comme les réflexes tendineux dans les membres parésiés ou paralysés sont parfois affaiblis ou abolis, enfin, comme des troubles de la sensibilité (anesthésie et douleurs), ainsi que des troubles trophiques (amyotrophie), peuvent se développer, on conçoit la possibilité d'erreurs de diagnostic.

Poliomyélite antérieure (*paralysie spinale infantile*, *paralysie spinale aiguë de l'adulte*, *paralysie spinale antérieure subaiguë ou chronique*) [1]. — La polio-

[1] Si l'on n'a jamais contesté que la paralysie infantile eût pour substratum anatomique une lésion des cornes antérieures de la moelle, il n'en est pas de même pour les autres types de poliomyélite antérieure.

Leyden, soumettant à la critique les diverses observations publiées sous le titre de paralysie spinale de l'adulte, a émis l'opinion que la réalité des altérations spinales n'était pas suffisamment établie dans ces faits qui sont peut-être bien tributaires de la névrite périphérique. Dejerine, à propos d'un cas de névrite périphérique motrice constatéeà l'examen anatomique et ayant présenté au point de vue clinique l'aspect classique de la paralysie spinale aiguë de l'adulte, a mis lui aussi en doute l'existence de cette dernière affection.

Il semble toutefois établi actuellement, grâce à quelques observations, peu nombreuses il est vrai, que la poliomyélite antérieure aiguë, subaiguë ou chronique de l'adulte, tout en étant bien moins commune qu'on ne le croyait autrefois, existe réellement et a droit à une place dans les cadres nosographiques.

myélite antérieure présente de grandes analogies symptomatologiques avec la névrite périphérique, du moins avec sa forme motrice, ce qui revient à dire que le diagnostic différentiel entre ces deux affections peut être difficile à établir. Il est possible d'y arriver parfois, sinon toujours, à l'aide d'une analyse rigoureuse des divers caractères cliniques.

Voyons d'abord si l'on trouve dans le mode d'évolution de la poliomyélite antérieure et de la névrite périphérique quelque élément de différenciation.

La poliomyélite antérieure aiguë se développe dans le cours ou à la suite d'une maladie infectieuse, ou bien sans cause apparente; parfois elle semble se développer sous l'influence du froid, mais, à la vérité, le rôle étiologique de cet agent est contestable. En quelques instants ou dans l'espace de quelques heures se constitue une paralysie qui occupe tout un membre, les deux membres inférieurs ou les deux membres supérieurs, parfois les quatre membres et le tronc. Elle atteint dès l'origine son maximum d'intensité et se maintient dans cet état pendant une période plus ou moins longue, qui varie de quelques jours à quelques semaines; puis elle rétrograde, s'atténue ou disparaît complètement dans certaines régions, tandis qu'elle persiste dans d'autres d'une façon définitive et y est accompagnée d'amyotrophie.

Les troubles musculaires peuvent ainsi, après avoir occupé un territoire très étendu, le tronc et les quatre membres, se confiner dans un membre ou dans quelques muscles. Ce travail de restauration peut durer plusieurs mois, plus longtemps même ; mais, et c'est là un point fondamental sur lequel Duchenne, de Boulogne, a appelé l'attention, il est possible, dès le sixième ou le septième jour qui suit le début de la maladie, de déterminer quels sont les muscles dont les fonctions se rétabliront, et quels sont ceux qui sont irrémédiablement condamnés à s'atrophier et à disparaître d'une manière plus ou moins complète; en effet, les muscles dont la contractilité faradique est abolie sont voués à la dégénération; au contraire, ceux dont la contractilité faradique est conservée sont appelés à recouvrer leur état normal.

Ce n'est pas ainsi que se comporte d'habitude la névrite périphérique; telle n'est pas sa marche ordinaire. Il est très rare que le début en soit aussi brusque; toutefois, il peut en être ainsi et nous avons signalé plus haut une variété de névrite à début apoplectiforme. Dans la polynévrite, un muscle peut avoir complètement perdu sa contractilité faradique sans être pour cela voué fatalement à une destruction définitive et il est même capable de recouvrer ses propriétés normales. Il résulte de ce qui précède que si, dans un cas où le diagnostic est douteux, on vient à constater dans un muscle la réapparition de la contractilité faradique, on aura là un argument défavorable à l'hypothèse de poliomyélite antérieure aiguë.

La lenteur de l'évolution de la poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique la rapproche davantage de la polynévrite; mais, tandis que la poliomyélite, quel que doive être son mode de terminaison, a une marche régulière, la polynévrite, au contraire, ne semble obéir à aucune règle précise; ses manifestations peuvent s'atténuer et s'aggraver successivement à plusieurs reprises, elles sont sujettes à des alternatives répétées en bien et en mal, et les rechutes ainsi que les récidives sont fort communes.

Passons maintenant à l'examen comparatif des symptômes.

Dans la poliomyélite antérieure, la paralysie se localise de préférence dans des groupes musculaires synergiques; les extrémités des membres sont souvent respectées; les nerfs crâniens ne sont atteints qu'exceptionnellement.

Dans la névrite, l'intensité de la paralysie diminue habituellement de l'extrémité des membres à leur racine; la participation des nerfs crâniens est assez fréquente.

Dans la poliomyélite antérieure, la paralysie, l'amyotrophie, les troubles dans l'excitabilité électrique des nerfs et des muscles, l'affaiblissement des réflexes tendineux, sont des phénomènes généralement proportionnels entre eux (Rosenberg).

Il n'en est pas de même dans la polynévrite. Ici, bien souvent, on constate la DR dans des muscles dont la contractilité volontaire est conservée, et il n'est pas rare que de deux muscles paralysés, dont l'un présente des troubles de la contractilité électrique et des troubles trophiques beaucoup plus prononcés que l'autre, le premier recouvre sa motilité volontaire plus rapidement que le second. Il s'ensuit que les résultats de l'exploration électrique ont, au point de vue du pronostic, un intérêt beaucoup plus grand dans la poliomyélite antérieure que dans la polynévrite. L'affaiblissement du réflexe tendineux ne donne pas non plus ici la mesure de l'intensité de la paralysie.

Les réflexes cutanés ne seraient jamais exagérés dans la poliomyélite antérieure, et leur exagération serait assez fréquente dans les névrites (Rosenberg).

Les secousses fibrillaires semblent plus communes dans la poliomyélite antérieure que dans la névrite périphérique.

Dans la poliomyélite antérieure, les troubles de la sensibilité n'occupent qu'une place secondaire; dans la forme aiguë, ce n'est guère qu'au début que les troubles de la motilité peuvent être associés à des douleurs plus ou moins vives qui ne tardent pas à disparaître; dans la forme subaiguë, des douleurs peuvent apparaître dans le cours même de la maladie, mais elles sont rarement bien vives. Toutefois, et c'est là un point essentiel, on n'observe, dans la poliomyélite antérieure, à aucune période de la maladie, de troubles objectifs de la sensibilité.

Dans les névrites, au contraire, ces troubles ne sont pas rares; il est vrai qu'ils font défaut dans la forme purement motrice de cette affection.

Dans la poliomyélite antérieure, les membres paralysés présentent ordinairement une coloration violacée et un abaissement de température.

Dans la polynévrite, il en est souvent de même, mais, de plus, il n'est pas rare d'y observer de l'œdème.

La poliomyélite antérieure ne provoque pas, sinon parfois au début, de troubles dans les fonctions vésico-rectales, pas plus que dans les fonctions sexuelles.

Il en est généralement de même dans la polynévrite; pourtant, comme on l'a vu, les troubles en question peuvent y être observés.

L'intelligence reste normale dans la poliomyélite antérieure et ce n'est guère qu'au début, en raison peut-être de l'élévation de température qui accompagne l'invasion de la maladie, qu'il peut y avoir quelques désordres cérébraux.

Dans la polynévrite, les troubles psychiques (psychopathie névritique) ne sont pas exceptionnels.

Tels sont les éléments de différenciation entre les deux affections dont nous venons de faire le parallèle.

Sclérose latérale amyotrophique. — La sclérose latérale amyotrophique peut être aisément distinguée de la névrite périphérique dans la plupart des cas. Son mode d'évolution est progressif; les troubles vont sans cesse en augmentant et ne rétrogradent jamais; on n'observe pas ici ces alternatives en bien et en mal qui sont assez communes dans la polynévrite. Les secousses fibrillaires sont généralement très marquées, ce qui distingue encore cet état de la polynévrite. Enfin, contrairement à ce qui a lieu dans cette dernière affection, la sclérose latérale donne lieu à une exagération notable des réflexes tendineux et souvent aussi à la trépidation épileptoïde du pied.

Syringomyélie. — Nous nous sommes occupé plus haut de cette affection. Nous avons montré les relations qui semblent unir la syringomyélie à la maladie de Morvan et à la névrite lépreuse, ainsi que les caractères qui paraissent appartenir plus spécialement à chacun de ces états pathologiques (voir p. 776).

Tabes [1]. — Dans les cas types, il est facile de distinguer le tabes de la névrite périphérique, quoique dans l'une et l'autre affection on observe des douleurs fulgurantes, des troubles de la marche et les phénomènes connus sous la dénomination de signe de Romberg et de signe de Westphal.

Voici par exemple un malade qui présente les symptômes suivants. Les réflexes rotuliens sont abolis; dans la station il titube quand on lui ferme les yeux; il éprouve dans les membres inférieurs des douleurs fulgurantes très vives, et la pression sur les troncs nerveux ou sur les masses musculaires est extrêmement douloureuse ; sa démarche est celle du *stepper*; au repos, le pied est étendu sur la jambe ; il y a ce qu'on appelle *chute du pied*; les muscles des membres inférieurs, particulièrement ceux de la région antérieure de la jambe, sont atrophiés, et à l'examen électrique on y constate la DR; il n'y a pas de troubles vésico-rectaux; les muscles des globes oculaires sont normaux, les pupilles se contractent à la lumière; le malade reconnaît qu'il a fait des excès alcooliques; du reste, le tremblement des mains, les troubles dyspeptiques, les hallucinations et les cauchemars nocturnes auxquels il est sujet, l'affaiblissement de la mémoire, démontrent la réalité de cette intoxication; enfin l'affection s'est développée avec rapidité.

Personne n'hésitera, dans un cas de ce genre, à porter le diagnostic de névrite périphérique.

Voici un autre malade chez lequel on constate aussi l'existence du signe de Romberg et du signe de Westphal; il est sujet à des douleurs fulgurantes qui occupent les membres inférieurs, à des douleurs en ceinture et à des crises gastriques; quand il marche, il projette alternativement chacune de ses jambes avec

[1] J'ai en vue, dans le parallèle que je fais entre la polynévrite et le tabes, le tabes bien constitué, caractérisé au point de vue anatomique par des lésions spinales. Il est fort possible, comme je l'ai dit plus haut (voir p. 799), que l'agent du tabes soit capable de donner lieu, au moins pendant un certain temps, à des lésions portant exclusivement sur les nerfs, à une névrite périphérique, analogue à d'autres variétés de névrites dont il serait impossible de la distinguer.

brusquerie et maladresse et son talon vient frapper le sol avec force; lorsque le malade est dans la position horizontale et qu'après lui avoir fermé les yeux on lui commande de soulever verticalement le membre inférieur, on le voit imprimer un mouvement brusque et énergique à sa jambe, qui est portée à droite ou à gauche et oscille dans tous les sens sans que le malade ait conscience de la direction qu'elle suit; les muscles des membres inférieurs ne sont pas atrophiés, leurs réactions électriques sont normales et la force musculaire est conservée; le besoin de vider la vessie se fait sentir à de plus longs intervalles qu'à l'état normal et il y a parfois de l'incontinence d'urine; les érections sont rares ou nulles; le malade est ou a été atteint de strabisme avec diplopie, il présente le signe d'Argyll Robertson, et à l'examen ophtalmoscopique on constate de l'atrophie grise des papilles; il a été atteint de la syphilis; enfin l'affection s'est développée lentement, progressivement.

Il ne peut y avoir aucun doute sur la nature de l'affection dont est atteint ce malade; le diagnostic de tabes s'impose à l'esprit.

La chute du pied et la démarche du *stepper*, les douleurs provoquées par la compression des troncs nerveux et des masses musculaires, l'amyotrophie et la DR, la rapidité de l'évolution, les signes d'intoxication alcoolique, tels sont les caractères qui ont permis dans le premier cas de reconnaître l'existence de la névrite périphérique. La démarche tabétique, les douleurs en ceinture, les troubles oculo-pupillaires, les troubles vésicaux et les troubles génitaux, la lenteur de l'évolution, sont au contraire les signes au moyen desquels le tabes s'est révélé chez le second malade.

Mais le diagnostic n'est pas toujours aussi simple. En effet, qu'il s'agisse de tabes ou de névrite, au début de l'affection ou dans certaines formes frustes il peut n'exister aucun signe pathognomonique, et d'autre part l'absence d'un symptôme habituel ou l'adjonction de quelques signes insolites est propre à masquer dans certains cas la nature exacte de la maladie.

Dans la névrite périphérique, les phénomènes de paralysie et d'amyotrophie peuvent être très peu marqués ou même faire défaut; la démarche, au lieu d'être celle du *stepper*, est parfois plus ou moins mal coordonnée; les muscles et les nerfs ne sont pas nécessairement douloureux à la pression; on peut observer des troubles oculo-pupillaires, des troubles vésicaux et des troubles génitaux; l'évolution de cette affection n'est pas toujours très rapide et l'étiologie en est souvent obscure.

D'un autre côté, dans le tabes, l'atrophie papillaire, le signe de Robertson, la diplopie, la démarche incoordonnée, les troubles de la vessie, etc., peuvent manquer; les muscles peuvent s'atrophier; et quand l'amyotrophie atteint la région antérieure de la jambe, on observe la chute du pied; enfin la marche de cette maladie peut être rapide.

Aussi, dans certains cas, est-il très difficile ou même impossible de résoudre la question du diagnostic; il faut reconnaître toutefois que le plus souvent un neuropathologiste expérimenté peut y arriver à l'aide d'une analyse rigoureuse des divers signes.

Nous allons chercher à faire ressortir, dans le tableau suivant, les caractères

qui sont spéciaux à chacun des symptômes des deux maladies dont nous nou occupons :

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	**TABES**
Troubles de la sensibilité.	
Ces symptômes sont rares.	Les sensations d'engourdissement, de fourmillement sur le trajet du cubital, la diminution de la sensibilité cutanée et les douleurs spontanées dans cette même région sont des signes assez communs. Il en est de même de l'anesthésie en cuirasse de la paroi thoracique et des douleurs en ceinture.
La pression sur les gros troncs nerveux, la compression et l'électrisation des masses musculaires provoquent chez beaucoup de malades des douleurs très vives. L'hyperesthésie cutanée est fréquente.	Ces phénomènes sont exceptionnels et, si on les observe parfois, ce n'est guère que transitoirement, pendant des crises de douleurs.
L'affaiblissement du sens musculaire est relativement rare et ordinairement peu prononcé.	Le sens musculaire est très souvent atteint. Le malade, les yeux fermés, ne se rend compte que d'une façon imparfaite des mouvements passifs qu'on imprime à ses membres, et parfois même il n'a aucune notion de la position dans laquelle ils ont été placés. Au lit il ignore la situation que ses jambes occupent, « il les perd », et il est obligé de les chercher avec ses mains « pour les retrouver ».
Troubles moteurs.	
On observe souvent de la paralysie et de l'amyotrophie accompagnée de la DR, la chute de la pointe et du bord externe du pied, le *steppage*. Le steppage, phénomène lié à la paralysie des fléchisseurs du pied et qu'il faut bien distinguer de l'incoordination locomotrice du tabes, se présente sous l'aspect suivant : Le malade, incapable de fléchir le pied, est obligé, pour ne pas heurter la pointe contre le sol, d'exécuter à chaque pas un mouvement de la cuisse sur le bassin bien plus ample que de coutume. L'association de ce soulèvement exagéré de la cuisse à la chute du pied donne à ce mode de déambulation son caractère spécial.	Ces troubles sont rares.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
Il n'est pas rare que le malade oscille quand ses yeux sont fermés et que la démarche soit incertaine, titubante. On observe aussi parfois, quand, contrairement à la règle, la paralysie des jambes, au lieu de prédominer dans les muscles de la région antérieure, occupe principalement ceux du mollet, un mode de déambulation qui rappelle un peu la démarche tabétique; le pied en effet est relevé, et au moment de l'appliquer à terre le malade pose d'abord le talon sur le sol, mais il ne soulève pas la jambe avec brusquerie, et ce caractère joint à la paralysie musculaire permet d'établir le diagnostic. La véritable incoordination tabétique des membres inférieurs, si tant est qu'elle puisse être réellement sous la dépendance d'une névrite périphérique, ainsi que certaines observations tendraient à l'établir, est certainement tout à fait exceptionnelle dans cette affection.	Le trouble moteur caractéristique du tabes, la véritable incoordination tabétique des membres inférieurs, se manifeste de la manière suivante. Dans la déambulation la jambe est projetée avec brusquerie, comme mue par un ressort, et le pied vient ensuite frapper fortement le sol avec le talon. Ces mouvements sont quelquefois tellement violents que le corps en est ébranlé à chaque pas et que le sujet perd à tout moment l'équilibre et risque de tomber. Lorsque ces troubles augmentent, il faut soutenir le malade pour lui permettre de faire quelques pas, et on le voit alors lancer follement ses jambes dans divers sens sans pouvoir les diriger. L'incoordination tabétique peut être aussi mise en évidence quand le sujet est assis ou dans la position horizontale; si on lui commande de porter la pointe du pied vers un point déterminé, il soulève la jambe avec brusquerie et ne peut lui imprimer la direction voulue.
Dans les membres supérieurs on peut observer des troubles moteurs de nature paralytique, ou bien consistant en du tremblement, de la maladresse, de l'incertitude dans les mouvements, qui sont irréguliers, ataxiformes, mais n'ont jamais ou presque jamais la brusquerie des mouvements tabétiques.	L'incoordination tabétique peut atteindre aussi les membres supérieurs. Lorsque les yeux sont fermés et que le malade cherche à porter l'extrémité d'un doigt vers un point déterminé, on le voit exécuter des mouvements brusques, irréguliers, et il n'atteint le but qu'après beaucoup d'hésitation, parfois même il n'y parvient pas.
Les troubles moteurs qu'on observe dans les névrites sont liés dans la grande majorité des cas à des phénomènes de paralysie ou à de l'anesthésie cutanée.	L'incoordination tabétique contraste avec l'intégrité de la force musculaire et ne paraît pas subordonnée à l'anesthésie tactile. La sensibilité cutanée peut être normale ou du moins n'avoir subi qu'un léger affaiblissement dans des cas où l'ataxie locomotrice est très nette.

Troubles vaso-moteurs et troubles trophiques.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
L'œdème des membres inférieurs, la coloration rouge violacée des téguments, sont des phénomènes très communs.	Ces phénomènes sont rares.
Le mal perforant est rare dans les névrites de cause interne.	Le mal perforant est assez fréquent.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
Il peut se développer parfois des lésions osseuses et des lésions articulaires plus ou moins accusées, mais jamais jusqu'à présent on n'a constaté dans cette affection d'ostéopathies ou d'arthropathies semblables à celles du tabes.	Les ostéopathies et les arthropathies sont assez communes. Elles se développent généralement à une époque peu avancée du tabes, sans prodromes. Ordinairement le premier phénomène appréciable de l'arthropathie tabétique est une tuméfaction extrême de tout le membre et une hydartrose considérable, qui, le plus souvent, ne sont accompagnées ni de fièvre ni de douleurs. Au bout de quelques semaines ou de quelques mois l'affection rétrograde ou disparaît, ou bien, au contraire, elle augmente ; elle est, dans ce dernier cas, caractérisée par des craquements, des dislocations répondant à une usure des surfaces osseuses. Un os peut être à la longue détruit dans une grande partie de son étendue. L'arthropathie du pied donne lieu à une déformation spéciale pathognomonique, connue sous le nom de *pied tabétique*. On observe dans le tabes des fractures dites spontanées, dues aux ostéopathies. Les os maxillaires subissent parfois une atrophie remarquable.

Troubles oculaires.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
Le signe d'Argyll Robertson est considéré par tous les neuropathologistes et par tous les ophtalmologistes, sauf Éperon, comme étranger à la symptomatologie de la névrite périphérique.	Le signe d'Argyll Robertson existe dans la plupart des cas de tabes.
La névrite optique rétro-bulbaire, qui accompagne assez souvent la polynévrite alcoolique, est caractérisée de la façon suivante :	La névrite optique du tabes présente les caractères suivants :
Les troubles visuels sont dès le début bilatéraux, symétriques, et atteignent également les deux yeux.	Les troubles visuels peuvent être unilatéraux. Quand ils sont bilatéraux, ils intéressent généralement les deux yeux d'une manière inégale.
Il existe un scotome central, tandis que la partie périphérique du champ visuel est normale.	La partie périphérique du champ visuel est rétrécie ; il existe dans l'image campimétrique des encoches et des dentelures.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
L'affaiblissement de la vue est relativement peu prononcé ; il n'est pas démontré que la cécité complète puisse être la conséquence de cette névrite ; les troubles de la vue peuvent diminuer et même disparaître complètement.	La névrite optique du tabes aboutit, dans l'espace de trois ou quatre ans, parfois plus lentement, à la cécité complète. Elle ne rétrograde pour ainsi dire jamais.
A l'ophtalmoscope on constate une décoloration blanchâtre des parties temporales de la papille.	La papille présente, dans toute son étendue, une décoloration plus prononcée et parfois un aspect nacré.

Troubles vésicaux.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
Ces troubles sont rares, sauf dans les cas de névrite accompagnée de psychopathie névritique, et, quand ils existent, ils sont généralement peu accusés.	L'anesthésie vésicale, la rétention et l'incontinence d'urine, sont des phénomènes très communs.

Troubles des organes génitaux.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
Ces phénomènes sont rares.	L'excitation génésique est observée parfois au début du tabes. L'anaphrodisie et l'impuissance sont des manifestations des plus habituelles de cette maladie.
Les testicules conservent leur sensibilité.	Souvent les testicules sont insensibles à la pression.
Le réflexe crémastérien est généralement conservé.	Le réflexe crémastérien est assez fréquemment aboli.

Troubles du tube digestif.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
On observe parfois des troubles dyspeptiques et des douleurs gastriques. Les malades éprouvent des sensations de pincement, de tiraillement, de cuisson dans la région épigastrique ; parfois même les douleurs sont très vives ; elles irradient dans la région dorsale et sont accompagnées de vomissements. Ces phénomènes peuvent être plus prononcés à certains moments qu'à d'autres, mais ils ne se manifestent pas sous forme de crises à apparition et à disparition brusques et séparées par des intervalles pendant lesquels le fonctionnement de l'estomac serait tout à fait normal. Si de véritables crises gastriques, semblables à celles du tabes, peuvent dépendre de la polynévrite, ce qui n'est pas rigoureusement établi, elles ne sont que tout à fait exceptionnelles.	Le tabes peut provoquer des crises gastriques qui éclatent sans causes apparentes, sans signes prémonitoires, sont caractérisées par des douleurs et des vomissements qui sévissent sans trêve, pendant une période de 3, 5, 10, quelquefois 15 jours, rarement plus, et disparaissent soudain sans laisser de traces, si ce n'est de l'abattement et de l'affaiblissement résultant du jeûne auquel le malade a été soumis. Dans l'intervalle des crises, les digestions sont absolument normales.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
L'incontinence des matières fécales est exceptionnelle.	L'incontinence des matières fécales n'est pas très rare.

Troubles laryngés.

Troubles laryngés permanents.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
Ils consistent, soit en une diminution ou une abolition de la sensibilité de la muqueuse du larynx, surtout au niveau du vestibule, soit en des phénomènes de paralysie pouvant atteindre les dilatateurs de la glotte, mais prédominant le plus souvent dans les muscles adducteurs et caractérisés par de l'aphonie.	Ils consistent ordinairement en une paralysie des dilatateurs de la glotte, paralysie qui, lorsqu'elle est bilatérale, est caractérisée par une dyspnée prédominant au moment de l'inspiration, et accompagnée d'un *cornage* plus ou moins bruyant, généralement plus marqué pendant le sommeil que pendant la veille; la phonation, au contraire, est normale.

Troubles laryngés paroxystiques.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
Il ne me paraît pas encore établi que la polynévrite puisse donner naissance à des troubles laryngés paroxystiques semblables à ceux du tabes; ces phénomènes sont ici, pour le moins, tout à fait exceptionnels.	Ils se présentent sous divers aspects : *a. Crises laryngées*, consistant essentiellement en des accès de spasme glottique qui s'opposent complètement, pendant quelques secondes, au passage de l'air, ou ne le laissent passer que très difficilement et provoquent ainsi un sifflement aigu ; il y a menace d'asphyxie, dénoncée par l'aspect cyanosé du visage, par de l'obnubilation intellectuelle et, dans certains cas, par quelques mouvements convulsifs; la terminaison peut être mortelle, mais généralement ces phénomènes se dissipent, et le larynx reprend son fonctionnement normal. *b. Vertige laryngé*, caractérisé ordinairement de la façon suivante : d'abord sensation de chatouillement dans le larynx, puis quinte de toux très violente, enfin chute avec perte de connaissance; le plus souvent le malade revient presque aussitôt à lui, se relève et se trouve en état de reprendre ses occupations. Le vertige laryngé peut s'associer au spasme glottique.

Troubles psychiques.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
On observe parfois, dans certaines polynévrites, des troubles psychiques décrits sous la dénomination de psychose polynévritique et consistant en des phénomènes de délire, en un affaiblissement intellectuel et en une amnésie qui a pour caractère principal de porter seulement sur les faits les plus récents, la mémoire des faits anciens étant au contraire assez bien conservée.	Quand l'ataxie locomotrice s'associe à la méningo-encéphalite diffuse, ce qui n'est pas très rare, on peut constater des troubles psychiques propres à cette dernière affection, mais je ne sache pas que la psychose polynévritique ait été jamais observée dans le tabes.

NÉVRITE PÉRIPHÉRIQUE	TABES
Évolution.	
La polynévrite évolue d'ordinaire assez rapidement. Les troubles symptomatiques, par lesquels elle se manifeste, peuvent s'atténuer et disparaître complètement; la guérison peut même être considérée comme la terminaison habituelle.	L'évolution du tabes est généralement lente. Certaines manifestations peuvent disparaître, mais il en est d'autres qui ne rétrogradent jamais, et, d'une façon générale, on peut dire que, dans l'état actuel de la science, le tabes est une affection incurable.
Étiologie.	
Les infections, les intoxications, les maladies dyscrasiques, les cachexies sont les agents étiologiques qu'on relève ordinairement dans les antécédents pathologiques des malades qui sont atteints de polynévrite.	Il est très commun de trouver la syphilis dans les antécédents pathologiques des malades atteints de tabes.

La myopathie progressive primitive ou dystrophie musculaire progressive peut être distinguée aisément, dans la plupart des cas, de la polynévrite. Les troubles de la sensibilité font défaut. Les réflexes, et en particulier les réflexes tendineux, ne subissent pas de modifications; le mouvement consécutif à la percussion d'un tendon peut être, il est vrai, plus faible qu'à l'état normal, mais cet affaiblissement, quand il existe, est proportionnel à l'atrophie musculaire et dépend exclusivement de ce dernier phénomène. L'amyotrophie liée à la myopathie primitive est une véritable atrophie musculaire progressive, dans le sens que Duchenne donnait à cette expression; loin d'être précédée par de la paralysie, elle constitue le phénomène initial, et la diminution de la puissance musculaire est exclusivement sous la dépendance de l'amyotrophie. La DR fait complètement défaut, et c'est là un signe distinctif de la plus haute importance (Erb). Enfin l'affection est progressive; elle peut, à la vérité, s'arrêter fort longtemps dans son évolution, mais elle ne rétrograde, pour ainsi dire, jamais.

Polymyosite aiguë. — On a décrit sous ce nom une affection générale, fébrile, d'origine infectieuse ou toxique, caractérisée en particulier par des troubles portant sur le système musculaire. La plupart des muscles du corps peuvent être atteints; ils se tuméfient et deviennent le siège de douleurs, parfois très vives, qui entraînent une impotence plus ou moins accusée. Les troubles musculaires sont accompagnés de manifestations pathologiques dans les téguments (œdèmes, troubles de la sécrétion sudorale, exanthèmes de diverses sortes).

Voici ce qui distingue la polymyosite de la polynévrite. Dans la première de ces affections il n'y a pas de paralysie à proprement parler; l'impotence est causée par les douleurs et par la tuméfaction des tissus; les troncs nerveux ne sont pas douloureux à la pression et il n'y a pas d'anesthésie; l'amyotrophie, à

développement rapidement progressif, qu'on observe parfois dans la polynévrite, fait ici défaut; la tuméfaction, l'œdème inflammatoire des muscles et de la peau, propres à la polymyosite, n'appartiennent pas à la symptomatologie de la polynévrite; enfin, les troubles cutanés qui se développent dans la polymyosite diffèrent des troubles trophiques dont les téguments sont parfois le siège dans la polynévrite.

Trichinose. — C'est par des caractères analogues à ceux qui différencient la polymyosite de la polynévrite qu'on pourra distinguer cette dernière affection de la trichinose (troncs nerveux indolores à la pression, pas d'anesthésie, pas d'amyotrophie). Je dois ajouter que la constatation, à l'aide du microscope, de trichines, dans le tissu musculaire, est, comme on le sait, le seul signe certain de la trichinose.

Hystérie. — L'hystérie étant, comme on l'a dit, *la grande simulatrice*, on est en droit de supposer *a priori* qu'elle est capable de revêtir le masque de la polynévrite. Si l'on se rappelle que cette névrose peut donner naissance à des troubles de la sensibilité (douleurs et anesthésie), à des troubles de la motilité (paralysies et amyotrophies), à des troubles vaso-moteurs et à des troubles trophiques dans les téguments, à des troubles psychiques (sorte de confusion mentale et amnésie des faits récents), ayant des analogies avec ceux qui caractérisent la psychopathie névritique, on conçoit que l'hystérie puisse simuler la polynévrite.

Toutefois, à l'aide d'une analyse quelque peu attentive des divers symptômes, on peut, dans la plupart des cas, établir le diagnostic différentiel de ces deux états morbides.

Les hystériques se plaignent parfois d'éprouver des douleurs extrêmement vives, et il semble, à les entendre, qu'ils endurent des souffrances inimaginables. Cependant, quand on assiste à des crises de douleurs d'origine hystérique et qu'on les compare à celles auxquelles sont en proie certains malades atteints de névrite, on est frappé — du moins c'est là mon impression — des différences qui séparent ces deux ordres de crises. Les douleurs hystériques ne provoquent généralement pas cette altération des traits de la physionomie, cette angoisse difficile à décrire, il est vrai, qu'il faut avoir constatée de ses propres yeux et qu'on observe souvent chez les malades atteints de douleurs organiques. De plus, les douleurs névritiques intenses amènent, quand elles se répètent, une dépression des forces, un affaiblissement général, qui font ordinairement défaut dans le cas de douleurs hystériques. Je serais porté à dire que les douleurs de la polynévrite ont un caractère de sincérité que n'ont pas celles de l'hystérie.

L'anesthésie des hystériques a généralement un mode de localisation que l'on n'observe pas dans la polynévrite (hémianesthésie, anesthésie occupant un membre ou un segment de membre et se terminant par une ligne circulaire bien nette). De plus l'anesthésie hystérique, étant purement psychique, n'entrave pas la transmission des excitations périphériques aux centres nerveux. C'est ainsi que, comme l'ont montré récemment Hallion et Comte à l'aide d'un nouvel appareil pléthysmographique, chez les hystériques « le réflexe vaso-constricteur se manifeste intégralement, même quand on porte l'excitation, à l'insu du sujet, sur une zone absolument anesthésiée ».

Les réflexes tendineux ne subissent pas de modifications dans l'hystérie. Il ne me paraît pas démontré, tant s'en faut, que l'hystérie puisse donner naissance, comme la polynévrite, à un affaiblissement ou à une abolition de ces réflexes.

Les paralysies hystériques peuvent occuper tout un membre ou un segment de membre. Elles sont parfois limitées à quelques muscles, mais, et c'est là un caractère essentiel au point de vue du diagnostic, en pareil cas, la paralysie atteint à la fois tout un groupe de muscles qui, à l'état normal, fonctionnent synergiquement pour accomplir certains actes volitionnels. De plus, les paralysies hystériques sont souvent systématiques, c'est-à-dire que les divers actes susceptibles d'être accomplis sous l'influence de la volonté par un même groupe de muscles peuvent subir une dissociation et être individuellement abolis. Ce sont là des caractères sur lesquels j'ai insisté dans plusieurs communications à la Société médicale des hôpitaux. Dans l'amyotrophie hystérique, décrite par Charcot et Babinski, la diminution du volume des masses musculaires n'est jamais très considérable, et la DR fait défaut. On a publié, il est vrai, quelques observations d'atrophie musculaire qu'on a voulu rattacher à l'hystérie et dans lesquelles on avait constaté les caractères de la DR; mais je suis porté à croire que des erreurs d'interprétation ont été commises à ce sujet, et je suis d'avis qu'on est en droit de distraire, jusqu'à nouvel ordre, du cadre des amyotrophies hystériques les atrophies musculaires accompagnées de la DR.

Enfin l'évolution des troubles nerveux, la disparition brusque, ne serait-elle que transitoire, des troubles paralytiques ou de l'anesthésie cutanée, permettent bien souvent de rattacher ces accidents à leur véritable cause.

Tels sont les caractères principaux au moyen desquels on peut distinguer la polynévrite de l'hystérie. Je ne parle pas des grands stigmates de l'hystérie qui révèlent à première vue l'existence de cette névrose. Il ne suffit pas, en effet, de constater leur présence pour faire dépendre de l'hystérie l'anesthésie ou la paralysie qu'on observe chez un malade, les associations hystéro-organiques étant chose des plus communes.

Paralysie périodique. — Sous ce titre : *Sur un cas remarquable de paralysie périodique des quatre extrémités avec disparition simultanée de l'excitabilité électrique pendant la paralysie*, Westphal a publié en 1885 une observation, unique en son genre à cette époque, mais à laquelle sont venus s'ajouter depuis des faits semblables. Il s'agit là d'un groupe nosologique fort intéressant et qui présente quelques analogies avec la polynévrite. On observe, en effet, dans ces deux affections, de la paralysie flasque, des troubles dans la contractilité électrique et l'affaiblissement ou l'abolition des réflexes tendineux. Toutefois il est facile de distinguer ces deux états l'un de l'autre en raison du mode d'évolution tout spécial de la paralysie périodique et des caractères particuliers des troubles électro-musculaires qu'on y constate. Une courte description de la paralysie périodique suffira, du reste, à mettre en évidence les signes qui la caractérisent et qui empêchent de la confondre avec la névrite périphérique.

La paralysie périodique consiste en des accès de paralysie dans l'intervalle desquels le malade revient complètement à l'état normal. Les accès peuvent se répéter toutes les cinq, six semaines, parfois plus rarement, plus fréquemment au contraire dans d'autres cas. L'accès dure vingt-quatre, quarante-huit

heures, quelquefois douze ou six heures seulement. Il est souvent précédé de fourmillements, de sensations douloureuses dans les membres. La paralysie va en augmentant rapidement et atteint en peu de temps son maximum d'intensité; elle frappe ordinairement les membres inférieurs et les membres supérieurs; elle est flasque, accompagnée d'un affaiblissement notable ou de l'abolition des réflexes tendineux et cutanés, ainsi que d'un affaiblissement très prononcé ou de l'abolition complète de l'excitabilité faradique et de l'excitabilité voltaïque des muscles et des nerfs. Ces modifications remarquables dans les réactions électriques, qui se développent et disparaissent en même temps que la paralysie, sont simplement quantitatives et ne sont jamais qualitatives.

2° La névrite, une fois son existence admise, se trouve-t-elle a l'état de pureté, ou bien n'est-elle pas associée a une ou a plusieurs des affections précédentes ?

Nous avons supposé jusqu'à présent que les diverses affections dont nous avons essayé d'établir le parallèle avec la polynévrite existaient, ainsi que cette dernière, à l'état d'isolement, de pureté. Il n'en est pas toujours ainsi. On conçoit, en effet, fort bien que la polynévrite puisse s'associer avec l'une ou l'autre de ces affections. Ces associations sont de diverses sortes :

a. Un *néoplasme intra-rachidien*, une *méningite spinale*, peuvent déterminer des altérations à la fois de la moelle et des racines nerveuses. C'est ainsi, par exemple, que dans la *pachyméningite tuberculeuse*, dans la *méningo-myélite syphilitique*, dans la *pachyméningite cervicale hypertrophique*, on observe des troubles relevant de ces deux ordres de lésions. Il s'agit en pareil cas de l'association d'une névrite radiculaire d'origine externe à une myélite.

b. Une maladie infectieuse capable de donner naissance à une polynévrite peut aussi provoquer une myélite diffuse, ou bien une myélite systématique, une poliomyélite antérieure par exemple. On a affaire alors à l'association d'une myélite et d'une polynévrite d'origine interne.

Une polynévrite d'origine interne peut encore s'associer à une polymyosite et donner lieu à l'affection appelée par Senator *neuromyosite*.

c. L'association de la polynévrite à des troubles dynamiques de nature hystérique me paraît être assez commune. J'en ai rapporté une observation dans un travail ayant pour titre : *Association de l'hystérie avec les maladies organiques du système nerveux, les névroses et diverses autres affections*. Dans les cas de ce genre, pour faire la part de ce qui revient à chaque facteur dans la genèse des troubles nerveux qu'on observe, il est essentiel de connaître avec précision les caractères spéciaux à chacun des états pathologiques que nous avons passés en revue; mais, si la tâche est parfois très simple, il faut reconnaître qu'on est exposé à se heurter à de grandes difficultés.

3° La névrite est-elle d'origine interne ou n'est-elle pas due a une cause externe?

La polynévrite d'origine interne peut être confondue avec une névrite d'origine externe due à une compression exercée par un phlegmon, ou une tumeur, ou à un traumatisme. C'est là une question dont nous nous occuperons à la fin de ce chapitre, où elle sera mieux à sa place dans l'étude que nous ferons, au point de vue du diagnostic, des divers modes de localisation des névrites.

4° Quel est l'agent qui a déterminé la névrite?

Nous avons vu (page 760 et suivantes) que les névrites alcoolique, saturnine, diphtérique et lépreuse se distinguent généralement les unes des autres par des caractères cliniques bien tranchés. Si donc l'alcool, le plomb, la diphtérie et la lèpre étaient les seuls agents capables de donner naissance à la polynévrite, le diagnostic de la cause de cette affection serait des plus simples. Mais il en est tout autrement; les causes de la polynévrite sont des plus nombreuses (voir chapitre *Étiologie*, page 709), et il s'en faut de beaucoup que chacune d'elles détermine des phénomènes cliniques spéciaux.

Prenons d'abord les *névrites infectieuses*. La plupart de ces névrites appartiennent, dit Leyden, à la forme motrice de cette affection; mais on observe aussi, à la suite de maladies aiguës, des névrites sensitives pouvant revêtir l'aspect du pseudo-tabes et présenter le même facies que la névrite alcoolique. La névrite du béribéri, dont nous nous sommes déjà occupé, est du reste, au point de vue clinique, presque identique à la névrite éthylique; la névrite diphtérique se manifeste aussi par des troubles de la motilité et de la sensibilité.

Parmi les diverses névrites infectieuses, abstraction faite de celle qui relève de la diphtérie, c'est celle qui est sous la dépendance de la puerpéralité qui présenterait peut-être la physionomie la plus originale. Nous devons entrer dans quelques développements à ce sujet.

La *névrite puerpérale* aurait, d'après Möbius, un mode particulier de localisation qu'on n'observerait guère dans d'autres circonstances. Elle atteindrait spécialement les rameaux terminaux du médian, ou du cubital, ou bien de ces deux nerfs à la fois; elle serait sensitive et motrice, tantôt bilatérale, tantôt, et plus souvent, localisée exclusivement dans le côté droit. Möbius a observé aussi, dans un cas, une paralysie de plusieurs muscles de l'épaule et, dans un autre cas, une paralysie légère du plexus brachial. Cet auteur est porté à croire que la paralysie des membres inférieurs, qu'on a notée parfois à la suite des couches, était due à une action directe exercée sur les nerfs intrapelviens par des tissus enflammés; telle était du moins l'opinion qu'émettait Möbius dans un premier mémoire, paru en 1887. Dans un nouveau travail, publié en 1890, il semble avoir modifié en partie sa manière de voir; il rapporte, en effet, l'observation d'une malade atteinte d'une polynévrite puerpérale qui, cantonnée d'abord dans le domaine du médian et du cubital, gagna ensuite les membres inférieurs. Tuilant, dans sa thèse, soutenue en 1891, distingue trois variétés de névrite puerpérale : la forme généralisée, et la forme localisée présentant elle-même deux types, le type supérieur et le type inférieur. La névrite puerpérale pourrait offrir, d'après Tuilant, les plus grandes analogies avec la névrite alcoolique; les troubles de la sensibilité y seraient toutefois moins accusés et l'évolution en serait généralement plus rapide.

La névrite puerpérale apparaît, dit Möbius, dans la semaine qui suit l'accouchement ou à une époque plus tardive. Elle est plus ou moins intense et sa durée est variable, mais elle se terminerait presque toujours par la guérison complète; dans les cas les plus défavorables, elle aurait pour conséquence des déformations.

Tuilant range aussi dans le cadre de la névrite puerpérale certains cas de

névrite survenus pendant la grossesse, à la suite de vomissements incoercibles.

Avant de terminer ce qui a trait à la névrite puerpérale, je ferai remarquer que parmi les faits de névrite attribués aux vomissements de la grossesse ou à la puerpéralité, il en est peut-être qui, en réalité, relèvent de l'alcoolisme (voir p. 765).

Occupons-nous maintenant de quelques névrites toxiques.

La *névrite arsenicale aiguë* ressemble beaucoup à la névrite alcoolique, elle y est presque identique. Toutefois, d'une façon générale, il est peut-être permis de dire que, dans la névrite arsenicale, l'amyotrophie est moins prononcée, que les troubles de la sensibilité sont moindres et que le pronostic paraît plus favorable que dans la névrite éthylique.

Dans la *névrite mercurielle*, étudiée particulièrement par Letulle, on observe des troubles de la motilité des membres inférieurs prédominant dans les muscles antéro-externes de la jambe, mais pouvant s'étendre aussi aux membres supérieurs et se généraliser. L'amyotrophie est ordinairement peu accusée, ou même elle fait défaut. Il existe en même temps des troubles de la sensibilité (anesthésie dans certaines régions, hyperesthésie dans d'autres) et un affaiblissement notable des facultés intellectuelles.

Les troubles nerveux dus à l'empoisonnement par l'*oxyde de carbone*, et qui semblent imputables, pour une part, à des névrites périphériques, ont un aspect assez particulier. Dès que les malades sont sortis de la période aiguë de l'intoxication, on constate chez eux, outre des troubles intellectuels, une insensibilité absolue des membres; puis les membres inférieurs (groupe musculaire antéro-latéral) et ensuite les membres supérieurs (groupe antibrachial) sont frappés de paralysie. Il est rare qu'il se développe une amyotrophie bien accusée. Les réflexes tendineux sont rarement affaiblis et souvent même ils sont exagérés; c'est là, comme on le sait, un phénomène exceptionnel dans la polynévrite. On observe assez fréquemment des troubles trophiques et des troubles vaso-moteurs des téguments. Les paralysies dues à l'oxyde de carbone se terminent généralement par la guérison, mais les malades conservent presque toujours des troubles de l'intelligence et une anesthésie plus ou moins prononcée.

Dans l'*intoxication par le sulfure de carbone* on observe des troubles nerveux, dus pour une grande part à des désordres cérébraux, mais paraissant aussi imputables, dans une certaine mesure, à des névrites périphériques, comme les phénomènes qui surviennent à la suite de l'empoisonnement par l'oxyde de carbone. Pour ne parler que des symptômes qui sont, sans doute, sous la dépendance des altérations des nerfs, je mentionnerai les troubles de la motilité, qui sont généralement peu prononcés, occupent les membres inférieurs, atteignent aussi les membres supérieurs et envahissent alors, de préférence, contrairement à ce qui a lieu dans les autres espèces de névrites toxiques, le groupe des muscles fléchisseurs.

J'ai insisté peut-être plus qu'il n'aurait convenu sur les troubles nerveux provoqués par l'oxyde et le sulfure de carbone, car la névrite périphérique n'intervient sans doute dans la genèse de ces troubles que pour une part restreinte. J'ai cru devoir le faire à cause de la singularité de leurs caractères cliniques.

La *névrite diabétique* peut se présenter sous la forme motrice, sous la forme sensitive ou sous la forme pseudo-tabétique, et n'a pas de caractère clinique qui lui soit propre.

Je ne vois guère d'agent pathogène, en dehors de quelques-uns de ceux que j'ai précédemment signalés, qui soit capable de provoquer une névrite ayant un facies spécial.

Des agents divers peuvent donc donner naissance à des polynévrites ayant la même expression symptomatique. Il est par conséquent indispensable, dans la plupart des cas, d'avoir recours à d'autres moyens que l'analyse des symptômes ressortissant à la névrite, pour déterminer la cause de la maladie (recherche des signes généraux révélateurs d'un empoisonnement, ou d'une intoxication, etc.).

J'ai traité les unes après les autres les quatre questions que je m'étais proposé de discuter au commencement de ce chapitre.

Mais il convient d'ajouter que les problèmes qu'on est appelé à résoudre au point de vue du diagnostic différentiel de la polynévrite et que la nature des erreurs pouvant être commises à cet égard diffèrent quelque peu suivant l'espèce de névrite à laquelle on a affaire et le mode de localisation des troubles nerveux.

C'est ainsi, par exemple, que la poliomyélite antérieure est l'affection qui pourra surtout être confondue avec une névrite systématique motrice, et que la névrite à forme sensitive ou à forme mixte, caractérisée par des douleurs vives, le signe de Westphal, une démarche titubante, sera principalement propre à simuler le tabes.

Une névrite d'origine interne, réalisant par le mode de localisation des troubles de la motilité la variété décrite sous la dénomination de *type anti-brachial*, pourra surtout être confondue avec une *paralysie d'origine traumatique du nerf radial.* Dans ces deux affections, en effet, la paralysie siège dans la région postéro-externe de l'avant-bras, et les muscles atteints peuvent s'atrophier et présenter les caractères de la DR. Toutefois, le plus souvent, il sera très facile d'établir le diagnostic. Quand il s'agit d'une paralysie traumatique, les troubles de la motilité atteignent généralement tous les muscles de la région postéro-externe de l'avant-bras; ils épargnent complètement les muscles qui n'appartiennent pas au domaine du radial, et enfin ils sont unilatéraux. Dans la névrite d'origine interne, les muscles de la région postéro-externe ne sont pas ordinairement envahis en totalité; c'est ainsi que dans la névrite saturnine, qui, de toutes les névrites, est celle qui réalise le plus fréquemment le type anti-brachial, le long supinateur et l'anconé sont généralement respectés; d'autre part, la paralysie empiète assez souvent sur le territoire du cubital ou du médian, et il est très rare que les troubles soient limités rigoureusement à un côté du corps. Est-il, enfin, besoin de faire ressortir l'importance des renseignements d'ordre étiologique au point de vue du diagnostic différentiel?

Il est une variété de paralysie radiale que jadis on attribuait au froid, mais qui, en réalité, est due à une compression légère du nerf, compression qui, sans interrompre complètement les relations entre le centre et la périphérie

de l'appareil neuro-musculaire, provoque toutefois des troubles fonctionnels. C'est la *paralysie radiale* dite *a frigore* ou *par compression*. Cette variété de paralysie se distingue de la névrite interne, comme les paralysies traumatiques graves, par la localisation exclusive des troubles de la motilité dans la sphère du radial, par la participation du long supinateur et de l'anconé aux troubles en question, par l'unilatéralité des accidents. De plus, elle est caractérisée par les particularités suivantes : l'excitation électrique du nerf au-dessus du point comprimé ne provoque pas de contraction musculaire, tandis que les réactions électriques du nerf au-dessous de la région affectée, ainsi que celles des muscles auxquels se rend ce nerf, sont normales (Erb); en outre, il ne se développe pas d'atrophie dans les muscles paralysés, sauf dans le long supinateur, qui, d'après Vulpian et Dejerine, diminue de volume et dont la contractilité faradique s'affaiblit.

Je ne fais que signaler cette variété de paralysie radiale passagère qu'on observe parfois dans le tabes, et qui, d'après Strümpell, serait analogue à la paralysie transitoire des muscles de l'œil des tabétiques.

La poliomyélite antérieure aiguë peut donner lieu à une paralysie réalisant le type antibrachial de la polynévrite, mais cela est rare.

Le *type brachial* de la névrite d'origine interne, qui n'a guère été noté, jusqu'à présent, à l'état de pureté que dans le saturnisme, peut être confondu principalement avec la paralysie radiculaire supérieure, la myopathie progressive primitive à type scapulo-huméral et la poliomyélite antérieure aiguë infantile. Les renseignements étiologiques permettront de distinguer la paralysie radiculaire de la névrite saturnine. En ce qui concerne la myopathie et la poliomyélite, nous avons dit plus haut quels en étaient les caractères distinctifs.

Les affections capables de donner naissance à des troubles de la motilité réalisant, au point de vue de leur siège, le type dit *Aran-Duchenne*, sont nombreuses. Citons d'abord les affections de la moelle, les poliomyélites antérieures aiguë, subaiguë ou chronique, la sclérose latérale amyotrophique, la syringomyélie, la pachyméningite cervicale hypertrophique, la myélite transverse cervicale, l'hématomyélie traumatique.

Une fois que l'on a établi, à l'aide des signes distinctifs que nous avons énumérés plus haut, que la griffe Aran-Duchenne est sous la dépendance d'une névrite périphérique, il faut rechercher si cette névrite est d'origine interne ou d'origine externe.

Quand on a reconnu l'origine interne de cette névrite, il reste à en déterminer la nature. Le saturnisme est, de toutes les intoxications, celle qui donne naissance le plus souvent à cette variété de névrite, mais on peut l'observer aussi dans les intoxications alcoolique, arsenicale et autres encore. Les névrites infectieuses typhique et puerpérale, particulièrement cette dernière, d'après Möbius, peuvent présenter ce mode de localisation. La griffe Aran-Duchenne est une des manifestations de la névrite lépreuse (en ce qui concerne le diagnostic de la névrite lépreuse et les relations de cette affection avec la syringomyélie et la maladie de Morvan, voir p. 776 et suiv.). Enfin, il n'est pas rare d'observer dans le tabes l'atrophie type Aran-Duchenne, qui paraît être sous la dépendance d'une névrite périphérique (Dejerine).

Lorsque la névrite est localisée dans les *membres inférieurs*, elle peut être

surtout confondue avec la myélite transverse dorsale ou dorso-lombaire (le diagnostic différentiel est généralement des plus faciles), avec la poliomyélite antérieure aiguë, avec le tabes.

La névrite des membres inférieurs peut être provoquée par un néoplasme occupant la cavité pelvienne; dans ce cas les troubles nerveux sont généralement unilatéraux.

Les *lésions de la queue de cheval* méritent une mention spéciale, car elles sont capables de donner lieu à des troubles nerveux ayant une grande analogie avec ceux de la polynévrite alcoolique. Dans ces deux affections, en effet, on peut observer de la paraplégie crurale avec amyotrophie, des douleurs dans les membres inférieurs, l'abolition des réflexes tendineux, et parfois aussi des symptômes vésico-rectaux. Si les altérations de la queue de cheval sont d'origine traumatique, les renseignements fournis par le malade ou bien la simple inspection de la région atteinte permettront d'établir aisément le diagnostic. S'agit-il d'une compression par néoplasme, le diagnostic pourra encore être très facile si la tumeur est apparente à l'extérieur. Sinon, le siège et la nature de la lésion pourront être méconnus; néanmoins, il existe quelques caractères, inconstants il est vrai, qui permettent de déceler, dans certains cas, la compression de la queue de cheval. Les malades éprouvent parfois une douleur vive siégeant au niveau du sacrum; cette douleur augmente sous l'influence de la toux, de l'éternuement, de la défécation, de tous les efforts, en un mot; le décubitus, les divers mouvements imprimés à la colonne vertébrale, la rendent aussi plus vive. Les troubles vésico-rectaux sont très communs et souvent très accusés dans l'affection qui nous occupe, tandis que dans la polynévrite ces phénomènes sont rares et, quand ils existent, ils sont généralement peu marqués.

Parmi les substances toxiques capables de provoquer des lésions des nerfs, l'alcool est celle qui détermine le plus fréquemment la polynévrite des membres inférieurs. Il ne faut pas oublier toutefois que la névrite arsenicale occupe ordinairement le même siège et que la névrite saturnine peut, exceptionnellement, être localisée dans cette région. D'autre part les infections donnent très souvent lieu à des névrites qui occupent les membres inférieurs. Enfin je rappellerai que la névrite du béribéri a de très grandes ressemblances avec la névrite alcoolique.

PRONOSTIC

D'une manière générale, on est en droit de dire que le pronostic de la poly névrite est moins grave que celui d'une maladie organique de la moelle, que par exemple la névrite motrice est plus bénigne qu'une poliomyélite antérieure et que le tabes est une affection plus grave qu'une névrite mixte ou qu'une névrite sensitive. La guérison est assurément le mode de terminaison le plus commun de cette affection.

N'oublions pas toutefois que la polynévrite a parfois une durée fort longue, qu'elle peut donner lieu à des infirmités et que même dans certains cas elle occasionne des accidents mortels. C'est donc une maladie dont il ne faudrait pas s'exagérer outre mesure la bénignité.

La nature de l'agent qui a causé la névrite, le mode d'évolution de cette affection, l'étendue, l'intensité, le mode de localisation des lésions, l'état général du malade, voilà autant de facteurs qui concourent à déterminer le degré de gravité du pronostic. Nous allons les passer successivement en revue.

a. *Nature de l'agent pathogène.* — Ce que nous avons dit dans le chapitre consacré à l'étude de quelques névrites en particulier suffit à mettre en évidence l'importance de ce facteur.

Comparons la névrite diphtérique, la saturnine et l'alcoolique.

La névrite de la diphtérie peut être considérée comme la plus bénigne; elle peut, il est vrai, dans sa première période, provoquer la mort, mais cela est rare; d'autre part, sa durée est généralement courte, de quelques semaines, et dépasse très rarement cinq, six mois; enfin ce n'est que dans des cas tout à fait exceptionnels qu'elle laisse à sa suite des troubles indélébiles.

La névrite saturnine entraîne, par elle-même, peut-être encore plus rarement que la précédente, la terminaison fatale, mais elle provoque ordinairement des amyotrophies assez prononcées, elle dure parfois fort longtemps, elle est sujette à des rechutes et à des récidives fréquentes, elle peut occasionner pendant plusieurs années une impotence plus ou moins prononcée et même donner lieu, dans certains cas, à des infirmités incurables.

Des trois espèces de névrite que nous rapprochons, celle qui dépend de l'alcoolisme est certainement la plus grave. La mort en est assez souvent la conséquence et elle peut survenir à différentes périodes de la paralysie; il est vrai que dans bien des cas il y a lieu d'incriminer les modifications que l'alcool a pu provoquer dans le système nerveux central plutôt que les lésions des nerfs. De plus, même lorsque l'issue doit être favorable, les souffrances vives que la paralysie éthylique occasionne, la très longue durée qu'elle peut avoir (quatre, six ans), les déformations qu'elle laisse parfois à sa suite, lui donnent un caractère de réelle gravité.

Est-il besoin de dire que le pronostic de la névrite qui dépend de la lèpre est particulièrement sombre?

b. *Mode d'évolution.* — Les accidents mortels liés directement aux lésions des nerfs sont plus communs dans les névrites à marche aiguë que dans celles qui évoluent d'une manière subaiguë ou chronique. Il convient d'être particulièrement réservé au point de vue du pronostic, dans la période initiale de la maladie, car il est alors plus difficile que jamais d'en prévoir le mode de terminaison. Voici, par exemple, un malade chez lequel, dans l'espace de quelques semaines ou plus rapidement même, la polynévrite envahit successivement les membres inférieurs, le tronc, les membres supérieurs, en suivant ainsi une marche ascendante; un pas de plus, les nerfs bulbaires seront eux-mêmes atteints par le mal et un dénouement fatal pourra en être la conséquence. Ce pas sera-t-il franchi, le processus morbide s'arrêtera-t-il auparavant, ou bien, au contraire, continuera-t-il sa marche envahissante? C'est là une question à laquelle il est le plus souvent impossible de répondre.

Si la névrite aiguë est surtout redoutable par les dangers immédiats qu'elle fait courir au malade, la ténacité de la névrite chronique, l'impotence prolongée qu'elle occasionne souvent, rendent grave à d'autres égards cette forme de la maladie.

c. *Étendue, intensité, mode de localisation des lésions.* — Il est bien évident que, toutes choses égales d'ailleurs, la gravité de la polynévrite est en raison directe du nombre des nerfs atteints, de la hauteur à laquelle s'étendent les lésions de chaque nerf, si l'on remonte de la périphérie aux centres, et de l'intensité, c'est-à-dire de la nature plus ou moins destructive de ces altérations (névrite wallérienne, névrite périaxile).

Il est relativement facile de déterminer par une analyse topographique minutieuse des troubles de la sensibilité et de la motilité le degré de généralisation des lésions. On peut aussi reconnaître dans une certaine mesure leur degré d'intensité. Pour ce qui concerne en particulier les nerfs musculaires, l'examen des fonctions motrices, de l'état trophique des muscles, des réactions électriques provoquées par leur excitation directe ou leur excitation indirecte, fournira des renseignements précieux; je dois toutefois rappeler que les résultats de l'exploration électrique sont d'un intérêt moindre, au point de vue du pronostic, dans l'étude des névrites périphériques que dans celle de la poliomyélite antérieure. Quant à la question de savoir jusqu'à quelle hauteur remontent les lésions d'un nerf, si elle est parfois soluble jusqu'à un certain point, elle est souvent bien difficile ou même impossible à trancher. Admettons que l'on constate dans une région la DR partielle, que par exemple les muscles innervés par le sciatique poplité externe présentent à l'excitation directe les caractères de la DR, tandis que l'excitabilité du nerf lui-même est plus ou moins conservée : on est en droit d'admettre dans ce cas que le tronc du nerf dans la région où on l'a exploré ainsi qu'au-dessus de cette région est à peu près normal, ou tout au moins que ses altérations organiques ne sont pas très marquées. Mais si, au contraire, on a affaire à une DR complète, il est fort difficile de délimiter la hauteur du nerf à laquelle les altérations doivent s'arrêter, une dégénération profonde des fibres motrices d'un nerf, localisées exclusivement à sa partie périphérique, entraînant nécessairement l'inexcitabilité apparente du tronc nerveux correspondant, dans toute sa longueur.

Le mode de localisation constitue un élément d'appréciation d'une réelle valeur. La névrite, quand elle atteint les nerfs sensitifs et qu'elle est accusée, a une certaine gravité rien que par les douleurs qu'elle provoque et par les troubles généraux qui peuvent en être la conséquence. La localisation des lésions dans le nerf phrénique et surtout dans le nerf pneumogastrique est redoutable.

Le pronostic de la polynévrite accompagnée de psychopathie est assez grave.

Je dois ajouter encore que le pronostic est aggravé par l'apparition de troubles vésicaux, et surtout de troubles vésico-rectaux; l'affection semble alors plus tenace et, quoiqu'il soit établi que ces phénomènes peuvent se manifester sans qu'il y ait de lésions spinales, la présence de ces phénomènes, surtout quand ils prennent une certaine intensité, peut faire soupçonner une participation plus ou moins active de la moelle au processus pathologique.

d. *État général.* — Il va sans dire qu'il est essentiel de tenir un grand compte de l'état général du malade, de son état de santé, abstraction faite des troubles provoqués directement par la névrite. Il est vrai qu'en pareil cas il ne s'agit plus, à proprement parler, du pronostic de la névrite elle-même.

Toutefois il ne faut pas perdre de vue que l'état général du malade exerce une influence incontestable sur l'évolution et la durée de la névrite. L'expérimentation nous a fait connaître, du reste, l'importance de ce facteur au point de vue de la régénération des nerfs. Il faut remarquer aussi qu'une affection intercurrente, bénigne en soi, peut rendre extrêmement graves des phénomènes dus à la névrite, qui, par eux-mêmes, à l'état d'isolement, ne sont pas très dangereux; c'est ainsi qu'une bronchite vulgaire venant à se développer chez un malade atteint d'une paralysie du diaphragme rend le pronostic des plus sombres.

Avant de terminer ce chapitre, je tiens à faire ressortir que, même après avoir analysé de la façon la plus minutieuse les diverses conditions que je viens de passer en revue, il est souvent impossible de porter un pronostic absolument catégorique; il faut tenir compte en effet de la fréquence des rechutes et des récidives qui peuvent survenir, soit que le sujet s'expose de nouveau à l'influence de l'agent qui a provoqué la maladie, soit même sans aucune cause apparente, de telle sorte que les événements peuvent venir déjouer les prévisions les plus rationnelles.

TRAITEMENT

Supprimer les causes qui déterminent les névrites, combattre les troubles immédiats que les lésions des nerfs peuvent occasionner et favoriser la restauration des tissus, tels sont les trois problèmes que la thérapeutique doit se proposer de résoudre. Nous allons les étudier successivement.

1° Supprimer les causes qui déterminent les névrites. — C'est là un but qu'il faut chercher à atteindre tout d'abord. On peut dire d'une façon générale, du moins en ce qui concerne les deux classes les plus importantes de névrites, celles qui dépendent des intoxications et celles qui relèvent des infections, que les moyens d'y arriver sont d'empêcher la pénétration dans l'organisme des agents perturbateurs, de les en éliminer quand ils y ont pénétré, ou d'annihiler leur puissance nocive par des matières antitoxiques.

Il va sans dire que, pour tenter d'obtenir un pareil résultat, il est indispensable, avant tout, d'avoir déterminé la cause de la névrite. C'est là une question de diagnostic que j'ai traitée plus haut et sur laquelle je n'ai pas à revenir ici.

Passons en revue les diverses causes de névrites, ou du moins les principales d'entre elles, en les considérant au point de vue spécial qui nous intéresse pour le moment.

a. *Intoxications.* — Occupons-nous d'abord de la névrite alcoolique. Dès qu'on s'est assuré qu'une névrite provient de l'alcoolisme et que le malade continue à faire des excès de boisson, il est urgent de le placer, autant que possible, dans des conditions propres à le mettre à l'abri des habitudes qu'il a contractées. Cela est de toute évidence, et il est inutile de nous attarder sur ce point. Aussi le rôle principal du médecin ne consiste-t-il pas tant à exhorter un malade qui a conscience de son intempérance à se mettre en garde contre de nouveaux excès, qu'à découvrir l'intoxication alcoolique dont le malade et son entourage

peuvent ne pas soupçonner l'existence. J'ai déjà insisté sur ces cas d'alcoolisme méconnu; j'ai même rapporté l'histoire d'une malade qui en a été victime. En raison de l'importance de ces faits, de l'intérêt qu'il y a, au point de vue thérapeutique, à les bien connaître, qu'il me soit permis de relater encore le résumé d'une observation particulièrement instructive à cet égard.

Une dame, atteinte de troubles névropathiques et de troubles dyspeptiques entravant l'alimentation, avait contracté l'habitude de prendre chaque jour plusieurs tasses de thé qu'elle aromatisait d'abord simplement avec quelques gouttes de cognac; elle n'avait d'autre but, du reste, que de combattre l'affaiblissement résultant du jeûne auquel l'intolérance de son estomac la condamnait. Progressivement elle avait augmenté la quantité d'eau-de-vie qu'elle mélangeait avec le thé et était arrivée ainsi à faire de véritables excès alcooliques qui produisirent une névrite des plus caractérisées. Ce régime, au début, n'ayant paru avoir d'autre conséquence que d'accroître les forces de la malade, celle-ci ainsi que les personnes qui vivaient auprès d'elle étaient loin de supposer que l'alcool fût la cause des accidents dont elle souffrait. J'ajoute que la réputation dont jouissait la malade de même que toutes les apparences étaient de nature à éloigner l'idée qu'elle pouvait être atteinte d'alcoolisme, ce qui, en fait, resta longtemps ignoré. La réduction notable de la ration d'alcool, réduction qui fut prescrite aussitôt que le diagnostic eut été établi, fut suivie d'une amélioration progressive dans l'état de santé de la malade, qui finit par guérir complètement; cette guérison se fit attendre assez longtemps, il est vrai. Je tiens à faire remarquer à ce propos, que la cessation des excès de boisson n'a pas nécessairement pour conséquence la disparition des phénomènes morbides; si les troubles nerveux sont déjà très accusés, le changement de régime peut rester, au moins pendant très longtemps, sans effet apparent.

Doit-on, dans les cas de paralysie éthylique, interdire complètement l'usage de l'alcool? Tel n'est pas mon avis. Certes l'eau-de-vie, les liqueurs, doivent être proscrites, mais il est bon de laisser prendre au malade une petite quantité de vin qu'on lui recommandera de couper avec de l'eau. En cas de complications pulmonaires, l'usage de l'eau-de-vie pourra même être indiqué. Il faut du reste traiter à cet égard ces sujets comme on traite les autres alcooliques.

Je crois utile de rappeler que l'existence du saturnisme, comme celle de l'alcoolisme, peut être méconnue dans certains cas et qu'il est essentiel, au point de vue pratique, surtout lorsque l'on constate l'existence d'une névrite localisée dans les membres supérieurs, de songer à la possibilité du saturnisme. C'est une hypothèse qu'il faut chercher à vérifier par tous les moyens, même quand les apparences lui sont défavorables. On conçoit tout l'intérêt qui s'attache à des investigations de ce genre. La détermination de la nature saturnine d'une névrite et la découverte de la source d'où provient le poison permettent en effet d'en préserver le malade dans l'avenir. De plus l'administration d'iodure de potassium, et de soufre, ou de diverses combinaisons du soufre, à l'extérieur et à l'intérieur, contribuera à enrayer le processus pathologique et à arrêter l'extension de la névrite saturnine; ces médicaments exercent leur action salutaire en favorisant l'élimination du plomb hors de l'organisme et peut-être aussi en diminuant le pouvoir toxique des parties de cette substance qui ne sont pas immédiatement éliminées.

Si l'on a des raisons de croire que la névrite a pour cause une auto-intoxication d'origine intestinale, l'emploi d'agents antiseptiques est tout indiqué; on fera usage, entre autres médicaments, de salol, de salicylate de naphtol ou de benzoate de naphtol; on soumettra le malade à un régime diététique dont le lait constituera la base.

b. *Infections.* — Considérons en premier lieu la névrite diphtérique, qui, de toutes les névrites infectieuses, est celle qui est le plus anciennement connue.

S'il était encore nécessaire de prouver, ce qui aujourd'hui est tout à fait superflu, que des résultats pratiques, de la plus haute importance au point de vue thérapeutique, peuvent découler d'investigations de laboratoire, on ne saurait choisir d'objet plus propre à cette démonstration que la diphtérie. Il semble, en effet, qu'on soit autorisé à dire aujourd'hui que, grâce à une découverte dont l'honneur revient à la médecine expérimentale, la thérapeutique est presque sûre, à condition que la lutte soit engagée à temps, de combattre victorieusement cette infection.

Il y a lieu d'espérer que le traitement de la diphtérie par le sérum d'animaux immunisés, méthode dont on doit la connaissance à Behring, mettra les sujets qui y auront été soumis à l'abri de toutes les conséquences de cette maladie et en particulier de la paralysie diphtérique, qui nous intéresse ici spécialement. Ehrlich, Kossel et Wassermann, qui ont continué les recherches de Behring, ont fait usage de sérum de chèvres artificiellement immunisées, et l'on est presque en droit de conclure de leurs observations que, dans les cas traités dès le début, la guérison est pour ainsi dire certaine. Roux, qui depuis le mois de février de l'année 1894, à l'Hôpital des Enfants de la rue de Sèvres, a pratiqué des injections de sérum d'animaux immunisés sur un très grand nombre de sujets atteints de diphtérie, est arrivé aux mêmes résultats; les malades qu'il a soumis à ce traitement, dès le début de l'affection, ont été préservés des troubles auxquels la diphtérie donne naissance et en particulier de la paralysie (communication orale)[1].

C'est là, il est vrai, une méthode prophylactique que l'on doit mettre en œuvre avant que les phénomènes de paralysie aient pu apparaître. Néanmoins, si l'on se trouvait en présence d'un sujet n'ayant pas été soumis à ce mode de traitement et atteint de paralysie diphtérique, il serait rationnel de lui injecter du sérum afin de neutraliser les toxines qui pourraient exister encore dans son organisme et il ne serait pas impossible qu'on arrivât ainsi à enrayer le processus pathologique, s'il était encore en voie d'évolution.

Si l'on a des motifs de supposer que la syphilis est la cause de la névrite qu'on observe, le traitement spécifique mixte devra être institué. Mais, en admettant même qu'en pareil cas le diagnostic étiologique fût exact, on n'obtiendrait pas nécessairement, tant s'en faut, un résultat favorable. La syphilis du système nerveux central est parfois, comme on le sait, rebelle à la thérapeutique, et il en est de même de la syphilis du système nerveux périphérique. Nous avons vu que la syphilis semble être capable de provoquer dans les nerfs deux espèces de lésions, les unes véritablement spécifiques, ayant la constitution histologique des lésions propres à la vérole, les autres banales,

(1) Il est bien entendu que ce traitement ne peut avoir d'action directe sur les infections secondaires.

n'ayant aucun caractère anatomique spécial, *parasyphilitiques* : selon toute vraisemblance, c'est surtout sur les premières que le traitement spécifique peut avoir une influence curative.

Dans un cas de névrite qui semblerait être sous la dépendance de l'impaludisme, il y aurait lieu de faire usage des sels de quinine et des préparations arsenicales.

Il me paraît utile de rappeler à ce sujet que l'arsenic peut provoquer des lésions de la périphérie des nerfs ; on a publié, du reste, plusieurs observations de polynévrite imputable à l'usage de ce médicament. L'enseignement à tirer de ces faits est qu'il est indispensable, quand on prescrit l'arsenic à fortes doses, comme on est souvent obligé de le faire pour obtenir des effets thérapeutiques, de surveiller attentivement ses malades et de suspendre l'administration de ce médicament dès que l'on constate des signes d'intolérance.

Une névrite d'origine rhumatismale devra être traitée par le salicylate de soude.

Lorsque dans le cours de la grossesse se développe une névrite périphérique, que cette névrite semble devoir être attribuée à des vomissements (il ne s'agit pas alors d'une névrite infectieuse) et que, malgré les moyens médicaux mis en œuvre, l'affection va en augmentant, il est indispensable de provoquer l'expulsion artificielle du fœtus.

Aux malades atteints de névrite lépreuse ou de névrite du béribéri, on conseillera de quitter sans tarder le pays où ils ont gagné le mal. Le changement de climat peut suffire à amener la disparition des troubles liés au béribéri ; il ne guérira vraisemblablement pas un lépreux, mais il contribuera à retarder, à entraver le développement des manifestations de cette affection, entre autres de la névrite lépreuse. Il conviendra, en outre, dans les cas de lèpre, de faire usage d'huile de chaulmoogra.

c. *Cachexies. Dyscrasies.* — On combattra la cause qui provoque une névrite cachectique en cherchant, par tous les moyens, à accroître les forces du malade.

En instituant le traitement général du diabète, on s'attaquera à la cause de la névrite qui relève de cette maladie.

d. *Surmenage. Refroidissement.* — Nous avons déjà eu l'occasion de dire qu'il ne nous paraissait pas démontré que le surmenage et le refroidissement puissent, à eux seuls, déterminer des névrites périphériques, mais que ces agents nous semblaient capables d'accroître les troubles qui sont sous la dépendance d'une névrite. Aussi pensons-nous qu'il est essentiel de mettre les malades à l'abri de ces causes de danger. Il est en particulier nécessaire de les condamner au repos, de leur interdire, quand la névrite est en voie d'accroissement, tout exercice physique pouvant amener de la fatigue. On proscrira aussi, à cette période, surtout s'il s'agit d'une névrite sensitive ou d'une névrite mixte, les méthodes de traitement telles que le massage et l'électricité, auxquelles les malades, dans leur hâte de guérir, sont souvent désireux de se soumettre et qui ne sauraient leur être alors que préjudiciables.

2° COMBATTRE LES TROUBLES IMMÉDIATS QUE LES LÉSIONS DES NERFS PEUVENT OCCASIONNER. — Tel est le deuxième problème thérapeutique qu'il faut chercher à résoudre. Parmi les troubles auxquels la névrite donne naissance,

ceux qui nécessitent le plus souvent l'intervention du médecin sont les douleurs.

Pour les combattre on emploiera les divers médicaments antinévralgiques dont la thérapeutique dispose, antipyrine, acétanilide, phénacétine, exalgine, sels de quinine, aconitine, salicylate de soude, bleu de méthylène, etc., que l'on pourra associer avec avantage les uns aux autres; mais il faut reconnaître que bien souvent les résultats obtenus à l'aide de ces médicaments sont insuffisants et qu'il devient indispensable d'avoir recours aux injections sous-cutanées de morphine. Toutefois, avant de se décider à faire usage de la morphine, qui n'est pas sans inconvénients, surtout au point de vue de l'avenir du malade, on doit avoir fait un essai méthodique des antinévralgiques indiqués précédemment et s'être assuré, autant que cela est possible, que les douleurs sont assez vives pour justifier ce mode de traitement. Il faut se garder de céder aux sollicitations du malade quand il réclame, sans raisons suffisantes, des injections de morphine.

Les bains chauds, les cures thermales pourront, dans certains cas, contribuer à calmer les douleurs. Cependant on ne doit y recourir qu'avec beaucoup de circonspection, et dans les phases initiales de la maladie il est plus sage de s'en abstenir.

Contre l'insomnie on emploiera le chloral, les bromures alcalins, la codéine, le sulfonal, le trional, le chloralose, etc.

Il y aura lieu, à moins que les douleurs ne s'y opposent, de chercher à entraver, par des moyens mécaniques, la formation de rétractions fibro-tendineuses.

La paralysie du voile du palais et l'anesthésie du larynx rendent parfois dangereuse l'ingestion des aliments par suite de la pénétration possible de corps étrangers dans les voies aériennes. On doit, en pareil cas, pratiquer l'alimentation artificielle à l'aide de la sonde œsophagienne.

On aura soin de combattre la constipation, qui est si commune dans les névrites.

La paralysie du diaphragme et celle des intercostaux, peu dangereuses quand l'appareil respiratoire est en bon état, deviennent, comme nous l'avons dit, extrêmement graves en cas de complications broncho-pulmonaires. De là résulte qu'il est indispensable de surveiller avec le plus grand soin les organes thoraciques d'un malade atteint de lésions des nerfs qui se rendent aux muscles en question, qu'il faut les mettre à l'abri des causes capables de déterminer des troubles broncho-pulmonaires et combattre ces troubles avec énergie dès qu'ils se manifestent.

La caféine, l'éther, la strychnine pourront être utilisés parfois, en injections sous-cutanées, en cas de troubles cardiaques.

La rétention d'urine qu'on observe quelquefois pourra nécessiter le cathétérisme de la vessie, qu'il faudra pratiquer, cela va sans dire, avec toutes les précautions antiseptiques.

5° Favoriser la restauration des tissus. — Nous avons déjà fait remarquer plusieurs fois que la régénération des nerfs s'opère avec d'autant plus de facilité que la vitalité du sujet en expérience ou en observation est plus grande. Il est donc essentiel, et c'est là du reste une vérité de toute évidence, d'em-

ployer tous les moyens que l'hygiène et la thérapeutique mettent à notre disposition pour reconstituer ou accroître les forces de l'organisme. On prescrira un régime alimentaire fortifiant, mais on aura soin de surveiller attentivement l'état du tube digestif, dont le fonctionnement pourrait être troublé par une alimentation trop substantielle, en raison des diverses conditions anormales dans lesquelles se trouve le malade. On fera usage de toniques, de préparations martiales ou de préparations arsenicales, de la kola, de la coca, de la strychnine; ce dernier médicament, en particulier, est employé depuis fort longtemps dans la thérapeutique des maladies nerveuses. On peut très bien admettre que la strychnine, qui augmente l'activité réflexe des cellules nerveuses motrices, favorise, d'une manière directe, la régénération des nerfs moteurs.

L'*hydrothérapie* (douches tièdes, douches écossaises, douches froides, bains sulfureux, etc.) peut rendre des services, mais on ne doit pas y avoir recours dans la première phase de la maladie.

L'*électricité* est un des agents dont on fait le plus communément usage dans le traitement des névrites périphériques; il ne faut pourtant s'en servir qu'avec circonspection et dans certaines circonstances déterminées. D'une façon générale, on peut dire que l'électrothérapie doit, ainsi que je l'ai déjà dit plus haut, être proscrite au début de la maladie, principalement quand il s'agit d'une névrite sensitive ou d'une névrite mixte, que l'emploi en est au contraire clairement indiqué quand le processus morbide semble avoir épuisé son action et que l'on n'a plus affaire qu'au reliquat des lésions qu'il a provoquées. Dans le premier cas, l'électrisation des muscles ne saurait guère avoir d'autre résultat que d'exagérer les douleurs et elle pourrait peut-être même augmenter les lésions, tandis que, dans le second cas, ce mode de traitement est efficace et favorise, pour le moins, la restauration des muscles atrophiés.

Mais, si la ligne de conduite est nettement tracée dans les périodes extrêmes de la maladie, il n'en est plus de même dans la période intermédiaire, c'est-à-dire lorsque la névrite est à une phase plus ou moins éloignée de son début, sans que l'activité de son processus pathologique soit manifestement épuisée, ce qui est à la vérité bien souvent difficile ou même impossible à reconnaître avec certitude. Il ne faut pas oublier, en effet, que la polynévrite a une évolution irrégulière, qu'elle est sujette à des alternatives d'aggravation et d'amélioration, à des rechutes, qui peuvent survenir sans cause apparente et qui, soit dit en passant, sont attribuées parfois, bien à tort, au traitement mis en œuvre. Voici par exemple un malade atteint d'une polynévrite à forme mixte, qui a débuté il y a déjà plusieurs mois; les douleurs, qui autrefois étaient continues et très vives, ne reparaissent plus qu'à de longs intervalles et sont devenues légères; quant aux troubles de la motilité, paralysie, amyotrophie, ils sont dans un état stationnaire. Chez un autre malade, atteint, comme le précédent, d'une polynévrite à forme mixte, les douleurs, après s'être étendues aux quatre membres et au tronc, ont abandonné progressivement la plus grande partie du territoire qu'elles occupaient et se sont cantonnées dans une région plus ou moins limitée. — Que faire dans des cas de ce genre? Doit-on prescrire ou interdire l'emploi de l'électricité? Il est bien difficile de formuler à cet égard une règle absolue; c'est, pour me servir d'une expression, un peu vague il est

vrai, affaire de sens clinique. Toutefois, ce que l'on peut dire, c'est qu'en procédant avec prudence, en employant d'abord des courants de faible intensité, en évitant d'électriser les régions qui sont le siège de douleurs apparaissant sous l'influence d'une compression des masses musculaires ou des troncs nerveux, en ne prolongeant pas la durée des séances d'électrisation, en espaçant ces séances, en un mot en tâtant le terrain, on ne s'exposera pas à nuire au malade. Suivant les circonstances, suivant l'apparence des résultats obtenus, on devra réduire ou même supprimer les pratiques électrothérapiques, ou bien, au contraire, leur faire dans le traitement une place de plus en plus grande.

En ce qui concerne les modalités de l'agent électrique dont on peut faire usage et le manuel opératoire, je ne puis donner ici que quelques indications très sommaires, car une étude détaillée de la question m'entraînerait beaucoup trop loin. On se sert principalement des courants voltaïques, des courants faradiques, de l'électricité statique et aussi depuis quelque temps des courants alternatifs sinusoïdaux. S'il s'agit de muscles dont la contractilité faradique est abolie ou notablement affaiblie, il est tout indiqué de mettre en œuvre les courants voltaïques, en promenant l'une des électrodes ou toutes deux à la fois sur les parties atteintes; l'intensité des courants devra, surtout au début, être modérée. Les courants faradiques pourront être employés pour électriser les muscles susceptibles de se contracter sous leur influence; on devra se servir de courants à intermittences peu fréquentes. Bien souvent, du reste, il sera bon d'associer ces deux modes d'électrisation, qui ont surtout pour effet l'un et l'autre de faire fonctionner les muscles atrophiés et d'activer ainsi directement leur restauration. Les étincelles électriques que fournissent les machines statiques peuvent aussi être employées au même effet.

Les bains statiques et les courants alternatifs sinusoïdaux, qui augmentent les combustions respiratoires (d'Arsonval), apportent un surcroît d'activité aux échanges nutritifs et sont ainsi de nature à favoriser d'une façon indirecte la régénération des nerfs et des muscles.

Mentionnons enfin les courants alternatifs à haute fréquence, qui sont encore à l'étude.

La *massothérapie*, la *kinésithérapie* trouvent aussi leur emploi dans la période terminale. Mais, au début, on ne doit pas en faire usage. Une gymnastique spéciale, le massage, peuvent contribuer à restaurer les muscles. Par les pratiques de massage, on arrive parfois à vaincre les rétractions fibrotendineuses consécutives aux névrites, quand ces rétractions ne sont pas très prononcées. Dans le cas contraire, c'est à la chirurgie qu'il faut recourir, à la section des tendons et des brides fibreuses.

Enfin les *appareils prothétiques* peuvent parfois rendre service en permettant de remédier, plus ou moins, à l'insuffisance fonctionnelle de certains muscles.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE [1]

Abundo (**G.**). Nevriti periferische infestive e nevriti ascendante. Ricerche sperimentali (*La Psichiatria*, VIII, fasc. 3 et 4).

Achard et Soupault. Deux cas de paralysie alcoolique à forme aiguë et généralisée (*Arch. de méd. exp.*, 1893).

Alonzo (**G.**). Sulle alterazioni delle fibre nervose in seguito al congelamente dei tessuti soprastanti (*Arch. per le scienze med.*, XIII, 9. Catania).

Annequin. Des myopathies pseudo-hypertrophiques d'origine névritique (*Lyon méd.*, 1892, n°s 25 et 26).

Arnaud. Névrite alcoolique (*Gazette des hôpitaux*, 2 mars 1893).

Arnheim (**G.**). Anatomische Untersuchungen über diphtheritische Lähmungen (*Archiv. für Kinderheilkunde*, Bd. XIII).

Arning. Neuritis bei Lepra (*Neurolog. Centralbl.*, 1892, p. 456).

Arning (**Ed.**) **und M. Nonne.** Weiterer Beitrag zur Klinik und Anatomie der Neuritis Leprosa (*Arch. f. path. Anat. und Phys. und f. kl. Med.*, Bd. 134, H. 2, 2 nov. 1893, p. 319).

Ascher. Un cas de paralysie saturnine (*Soc. de psych. et de neurologie de Berlin*, 9 janvier 1893).

Audry. L'athétose double et la chorée chronique de l'enfance (Paris, 1892, J.-B. Baillière).

Babes. Sur un cas de paralysie avec anesthésie des jambes par polynévrite et atrophie musculaire développées dans la convalescence de la dothiénentérie (*La Roumanie médicale*, 1893, p. 12).

Babinski (**J.**). Modifications que présentent les muscles à la suite de la section des nerfs qui s'y rendent (*Acad. des sciences*, 7 janvier 1884).

— Faisceaux neuro-musculaires (*Arch. de méd. exp.*, 1889).

— Syringomyélie et lèpre (*Soc. méd. des hôpitaux*, 1891, p. 95).

— De la dissociation syringomyélique des divers modes de la sensibilité dans les névrites périphériques (*Soc. méd. des hôpitaux*, 1892, p. 745).

— Association de l'hystérie avec les maladies du système nerveux, les névroses, et diverses autres affections (*Soc. méd. des hôpitaux*, 11 nov. 1892).

— Des crampes musculaires dans le choléra et dans d'autres états pathologiques (*Soc. méd. des hôpitaux*, 2 déc. 1892).

Barrs. Arsenical neuritis (*Brit. med. journ.*, 1893, p. 239).

Behring, Boer und Kossel. Zur Behandlung diphtherierkrankter Menschen mit Diphtherieheilserum (*Deutsche med. Wochen.*, 27 avril et 4 mai 1893).

Benedikt, von Reuss, Winternitz et Mauthner. Névrite traumatique (*Revue neurol.*, 1893, p. 173).

Bernhardt. Ueber die spinal-nevritische Form der progressiven Muskel-Atrophie (*Virchow's Archiv.*, 133, Bd. 1893).

— Neuritis und acute Paralyse nach Influenza (*Neurologisches Centralbl.*, 1893, p. 501).

— Ueber die ohne erneute Intoxication recidivirenden Koliken und Lähmungen bei Bleikranken (*Deutsch. Zeitschr. f. Nerv.*, 1891, 1, 3 et 4).

Bidon. Étude clinique de l'action exercée par la grippe de 1889-90, sur le système nerveux (*Rev. de méd.*, août et oct. 90).

Bloch. Expériences sur les sensations de traction et de pression cutanées (*Soc. de Biol.*, 1890, p. 736).

Blocq et Marinesco. Sur un système tubulaire spécial des nerfs (*Soc. de Biol.*, 1892, p. 661).

Bonnet. Contribution à l'étude des névrites périphériques (*Thèse de Lyon*, 1893).

Borchtchoff. Psychoses polynévritiques (*Mediz. Obozr.*, 1890).

Brasch (**M.**). Beitrag zur Lehre von der multiplen Neuritis (*Neurol. Centralbl.*, 1891, p. 260, Dr *Mendel*).

Bregmann. Ueber experimentale aufsteigende Degeneration motorischer und sensibler Hirnnerven (*Jahrbücher f. Psych.*, 1892).

Brissaud. Sur la prétendue dégénérescence nerveuse dans certaines névrites périphériques (*Soc. de Biol.*, 26 juillet 90).

— De l'influence des centres trophiques de la moelle sur la distribution topographique de certaines névrites toxiques (*Arch. de Neurol.*, 1891, XXI, n. 62).

1. Pour réduire, autant que possible, la longueur de cet Index, je n'y mentionnerai ni les travaux anciens et classiques, ni ceux qui figurent dans l'Index annexé à la *Thèse* de Mme Dejerine-Klumpke ainsi que dans celui qui accompagne le *Mémoire* de Pal. On trouvera dans ces deux ouvrages l'indication bibliographique de la plupart des nombreuses publications sur les névrites, antérieures à l'année 1891.

Bruns. Ueber neuritische Lähmungen beim Diabetes Mellitus (*Berliner klin. Wochenschr.* 1890, n. 23).

Buzzard, T. Symptômes et variétés de la névrite multiple (*The Lancet*, 18 nov. 1893).

Campbell. Ein Beitrag zur pathologischen Anatomie der sogenannten Polyneuritis alcoholica (*Zeitschr. f. Heilkunde*, 1893, n. 1).

Charcot. Formes cliniques des névrites périphériques (*Bul. méd.*, 1892, n° 102).

— Polynévrite dans la goutte et dans le diabète (*Clin. des mal. du syst. nerv.*, t. I, p. 270, 1892).

— Sept cas de polynévrite (*Revue neurologique*, 1893, p. 5).

— Névrite alcoolique (*Revue neurologique*, 28 fév. 1893, p. 5).

Chaslin. Confusion mentale (*Ann. médico-phys.* Sept.-oct. 1892, et *Journal des connaiss. méd.*, n°s 22 et 23, 1894).

Chauffard. Polynévrite dans la goutte et dans le diabète (*Sem. méd.*, 1893, p. 69).

Colella. Névrites périphériques dans la paralysie générale (*Neurol. Centralbl.*, 1892, p. 275).

Colella (R.) e Stanziale (R.). Ricerche istologiche e batterioscopiche sul sistema nervoso centrale e periferico nella lepra (*Giornale di neuropatologia*, an. VII, fasc. 4, 5, 6, 1890).

Combemale. Contribution clinique à l'étude de la névrite paludéenne (*Progrès méd.*, n° 29, 1892).

Darkschewitsch. Ein Fall von chronischer Poliomyelitis (*Neurol. Centralbl.*, 1892, p. 221).

— Ueber die Veränderungen in dem centralen Abschnitt eines motorischen Nerven bei Verletzung des peripheren Abschnittes (*Neurol. Centralb.*, 1892, p. 658).

Dejerine-Klumpke (Mme). Des polynévrites en général et des paralysies et atrophies saturnines en particulier (*Thèse de Paris*, 1889).

Dejerine. Pathogénie des névrites (*Arch. de physiol.*, 1890, p. 248).

— De la nature périphérique de certaines paralysies dites spinales aiguës de l'adulte (*Arch. de phys.*, 29 avril 1891).

— Du nervo-tabes périphérique (*Sem. médic.*, 26 avril 1893).

Dejerine et Sollier. Nouvelles recherches sur le tabes périphérique (*Arch. de méd. expér.*, 1889).

Dejerine et Sottas. De la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance (*Soc. de biol.*, 18 mars 1893).

Deroche. Amyotrophies réflexes d'origine articulaire (*Thèse de Paris*, 1890).

Devic. Psychoses polynévritiques (*Province méd.*, 1892, n°s 9 et 10).

Diller (T.). Neuritis of the great auricular nerve characterized by recurrent herpetic eruptions over the course of the nerve (*The Journal of nerv. and ment. Disease*, mai 1893, p. 321).

Ducamp. Maladie infectieuse spontanée du lapin avec névrites périphériques (*Revue neurologique*, 1893, p. 518).

Dutil (A.) et H. Lamy. Contribution à l'étude de l'artérite oblitérante progressive et des névrites d'origine vasculaire (*Arch. de méd. exp.*, 1er janvier 1893, p. 102).

Ecke (J. W. J. Van). Medeelingen uit het beri-beri gesticht te Buitenzorg (*Geneesk. Tijdschr. voor Nederl. Indië*, 1888, p. 145).

Edgren (J. E.). Om den progressiva muskelatrofiens neurola form (*Conférence clinique Hygiea*, 1893, p. 591).

Ehrlich, P. und A. Leppmann. Ueber schmerzstillende Wirkung des Methylenblau (*Deutsche med. Wochenschft.* 1890, n° 23).

Ehrlich, Kossel et Wassermann. Traitement de la diphtérie par le sérum d'animaux immunisés (*Deutsch. med. Woch.*, avril 1894).

Ehrmann (S.). Zur Casuistic der irritativen Neuritis syphilitica peripherica (*Wiener med. Woch.*, 1893, n° 33).

Eichhorst. Rechutes et récidives dans les polynévrites (*Corr. Bl. f. schweiz. Aerzte.* 1er sept. 1890).

— Neuritis diabetica und ihre Beziehungen zum fehlenden Patellarsehnenreflexe (*Virchow's Arch.*, Bd. 127, H. 1).

— Beiträge zur Pathologie der Nerven und Muskeln. Dritter Beitrag. Neuritis diabetica und ihre Beziehungen zum fehlenden Pattellarsehnenreflexe (*Virchow's Arch.*, Bd. 127, H. 1).

— Polynévrite dans la goutte et dans le diabète (*Arch. f. path. Anat. und Phys.*, CXXVIII).

Ijkman (C.). Polyneuritis bij hoenderen (*Geneesk. Tijdschr. voor. Nederl. Indië*, 1892, XXXII, 4, 6, a., 27).

Éloy. Les névrites périphériques d'origine toxique; type paralytique, type ataxique (*Rev. gén. de clin. et de thérap.*, 22 février 1892).
— Névrite alcoolique (*Rev. gén. de clin. et de thérap.*, 22 fév. 1892, p. 117 et 1893, p. 178).
Enriquez et Hallion. Myélite expérimentale par toxine diphtérique (*Revue neurol.*, 1894, p. 282).
Eperon. Sur quelques symptômes tabétiformes de l'amblyopie toxique (*Revue méd. de la Suisse romande*, n° 8, 1890).
Erlitzki und Rybalkin. Ueber Arseniklähmung (*Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, Bd. XXIII, H. 3, S. 861).
Erb. Dystrophia muscular progressiva (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1891).
Eskridge (I. T.). Idiopaty muscular atrophy complicated by multiple neuritis (*The J. of nerv. and ment. Disease*, avril 1893, p. 252).
Ferguson (J.). A case of neuritis of the viscera (*The alien. and neurologist*, 1890, XI., p. 534).
Ferner. Neuritis bei Lepra (*Neurol. Centralbl.*, 1892, p. 454).
Fisher (E.). Lead-poisoning with special reference to the spinal cord and peripheral nerve lesions (*Am. Journ. of. med. sc.*, July 1892).
— Mental derangement in multiple neuritis (*The Alienist and Neurologist*, 1892, XIII.
— p. 487).
Forel. Ueber das Verhältniss der experimentellen Atrophie und Degenerationsmethode zur Anat. und Hist. d. Centralnerven (*Festschr. f. Nägeli u. Kölliker*, Zürich, 1891).
Forestier. Polynévrite motrice des membres, d'origine mercurielle (*Médecine moderne*, 1890).
Frank R. Fry. A case of chorea attended with multiple neuritis (*Journal of nerv. and ment. Disease*, 1890, t. XV, p. 389).
Fränkel. Ueber multiple Neuritis (*Deutsche med. Woch.*, 1892, n° 53).
Freichenfeld. Troubles vaso-moteurs dans les polynévrites (glycosurie) (*Deutsche med. Woch.*, 1890, n° 19).
Fuchs (S.). Klinische und anatomische Untersuchungen über einen Fall von multipler Neuritis (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1893, t. IV, p. 38).
Funck (M.). Deux cas de névrite dans la fièvre typhoïde (*Journal de méd., de chir. et de pharm.*, Bruxelles, n° 20, 1893).
Fürstner. Ueber periphere Neuritis bei progressiver Paralyse (*Neurol. Centralbl.*, 1891, p. 734).
Gerhardt. Névrite multiple dans le cancer de l'estomac (*Berl. kl. Woch.*, 1891, n° 37).
Gerlach, Wold. Die Beziehungen zwischen Hautflecken und der Nervenerkrankung bei der Lepra anæsthetica (*Virch. Arch.*, Bd. CXXV).
Gilbert. Zwei Fälle von Polyneuritis (*Neurol. Centralbl.*, 1892, p. 488).
Gombault. Maladie de Morvan, syringomyélie et lèpre (*Revue neurol.*, 1893, p. 378).
Gombault et Mallet. Un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance (*Arch. de méd. expér.*, 1889).
Gosselet. Polynévrite à forme de paralysie spinale antérieure et subaiguë (*Thèse de Lille*, 1890-91).
Gowers. Ein Fall von acuter Poliomyelitis mit multipler Neuritis (*Clin. Soc. of London. Lancet*, 21 mars 1891).
Grazia (F. de). La nevrita periferica nella malattia di Raynaud (*Riforma medica*, 1893).
Grocco. Troubles vaso-moteurs dans les polynévrites (*Riv. gen. ital. di clin. med.* 1892, n° 458).
— Pseudo-reumatismi articolari e muscolari causati da nevrite (*Arch. ital. di clinica med.*, 1893).
Hagen. Névrite lépreuse (*Rev. méd. de l'Est*, 15 janvier 1893, p. 42).
Hallion et Comte. Recherches sur la circulation capillaire chez l'homme, à l'aide d'un nouvel appareil pléthysmographique (*Arch. de physiol.*, avril 1894).
Heisler. Fièvre hyperthermique suivie de polynévrite (*University med. Magaz.*, avril 1893, p. 545).
Higier. Beitrag zur Pseudo-Tabes s. Tabes peripherica (*Deutsche med. Woch.*, 1891, n° 34).
Hirschheydt (Ernst v.). Poliomyelitis und multiple degenerative Neuritis (*St-Petersburger med. Woch.*, 1898, n° 50).
Hochhaus (H.). Ueber diphtheritische Lähmungen (*Virch. Arch.*, Bd. CXXIV, H. 2.)
Hoevel (H.). Ueber posttyphöse Dementia acuta combinirt mit Polyneuritis (*Jahrb. f. Psychiatrie*, Bd. XI, H. 3).
Homén (E. A.). Neuriter efter influenza (*Finska läkaresällsk. handl.*, 1890, XXXII, 12 p. 768).
Veränderungen des Nervensystems nach Amputationen (*Beiträge zur patologischen Anatomie*, herausgegeben von Prof. Dr E. Ziegler, Bd. VIII).

Hubbel. Névrite optique, comme forme de névrite périphérique (*New York med. Journal*, 25 janvier 1892).
Illing. Psychoses polynévritiques (*Allg. Zeitschr. f. Psych.*, Bd. XLVIII, 1892).
Jacobœus (H.). Sur les névrites périphériques dans l'alcoolisme chronique (*Thèse de Copenhague*, 1893).
Jacquet. Pathogénie des ulcères trophiques (*Annales de dermat. et de syphil.*, 1892, p. 550).
Joffroy et Achard. Note sur un cas de sclérose latérale amyotrophique. Lésions centrales limitées à la moelle et au bulbe. Névrite périphérique avec atrophie musculaire aux membres inférieurs (*Arch. de méd. exp. et d'anat. path.*, 1890, n° 3).
Jolly. Neuritis und acute Paralyse nach Influenza (*Neurol. Centralbl.*, 1893, p. 380).
— Ueber Blei- und Arseniklähmung (*Deutsch. med. Woch.*, 1893, n° 5).
— Ueber einen Fall von multipler Neuritis nach chronischer Arsenvergiftung (*Charité Annalen*, XVIII Jahrg., 1893).
Kender (H.). Acute infections polyneuritis (*The Am. Lancet*, décembre 1890, p. 444).
Klippel. Des pseudo-paralysies générales névritiques (*Gazette hebd.*, 4 février 1893).
Knapp. Orbital optic Neuritis, including alcohol and tabacco amaurosis (*Arch. of Ophthalmology*, v. XX, n° 1, 1891).
Korniloff. Amyotrophie arthropathique (*Revue neurol.*, 1893, p. 459).
Korsakow. Psychosis polyneuritica (*Zeitschr. f. Psych.*, Bd. 46, H. 4).
— Erinnerungstäuschungen (Pseudoreminicenzen) bei polyneuritischer Psychose (*Allg. Zeitschr. f. Psych.*, XLVII, 3 et 4).
Korsakow und V. Serbski. Ein Fall von polyneuritischer Psychose mit Autopsie. (*Arch. f. Psych.*, XXIII, H. 1).
Kraft-Ebing. Polynévrite d'origine pneumonique (*Revue neurol.*, 1893, p. 45).
Krauss (W. C.). Two severe cases of pressure neuritis (*The Journal of nervous and mental Diseases*, mai 1893, vol. XVIII, p. 185).
Kronthal. Beobachtung über die Abhängigkeit der Degenerationen in den peripherischen Nerven von der Zerstörung ihrer Kernursprünge ; in Anschluss an einem Fall von Bulbärparalyse und amyotrophischer Lateralsklerose (*Neurol. Centralbl.*, 1891, p. 133).
Lacerda (de). Névrite lépreuse (*Rev. neurol.*, 15 janv. 1893).
Laffitte (Ad.). Les paralysies alcooliques (*Gaz. des hôp.*, 8 oct. 1892).
Lamy. Des névrites puerpérales (*Gaz hebd. de méd. et de ch.*, 15 av. 1893).
Lancereaux. Névrites toxiques (*Clin. méd.*, 1892, p. 110).
Le Fort. Sur la suture nerveuse (*Acad. de méd.*, 25 avril 1893).
Leloir. De la lèpre en France (*Acad. de méd.*, 21 fév. 1893).
Leszynsky (W.-M.). Alcoholic paralysis from multiple neuritis in a child seven years of age (*Journ. of nerv. and ment. Diseases*, XVII, 1892, p. 274).
Leyden. Ueber multiple Neuritis und acute aufsteigende Paralyse nach Influenza (*Zeitschr. f. klin. med.*, XXIV).
— Neuritis und acute Paralyse nach. Influenza (*Neurol. Central.*, 1893, p. 380).
— Sur la polynévrite mercurielle (*Soc. de méd. int. de Berlin*, 18 juin 1893).
Lloyd und Riesman. Zwei Fälle von septischer Endocarditis mit allgemeiner Sepsis und multipler Neuritis (*Neurol. Centralbl*, 1893, p. 800).
Looft (Carl). Beitrag zur pathologischen Anatomie der Lepra anæsthetica insbesondere des Rückenmarks (*Virchow's Arch.*), Bd. CXXVIII, H. 2).
Lop et Lachaux. Des troubles nerveux consécutifs à l'intoxication chronique par le sulfure de carbone (*Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 22 avril 1893).
Lorenz (H.). Beitrag zur Kenntniss der multiplen degenerativen Neuritis (*Zeitschr. f. klin. Med.*, XVIII, 5 u. 6).
Luc. Névropathies laryngées (*Bibl. méd.*, Charcot-Debove, 1892).
Mader. Polyneuritis (*Bericht. der Krankenanstalt « Rudolfstiftung » in Wien*, 1891).
Maragliano. Alcoolismo cronico, pseudotabe alcoolica, paraparezi (*Riforma med.*, 1893).
Marestang. De l'infiltration caséo-calcifiée des nerfs dans la lèpre systématisée nerveuse pure (*Soc. dermat.*, 1892, p. 514).
— Lèpre et maladie de Morvan (*Arch. de méd. navale*, 1893, p. 5).
Marie. Leçons sur les maladies de la moelle (Masson, éditeur, 1892).
Marinesco. Ueber Veränderung der Nerven und des Ruckenmarks nach Amputationen ; ein Beitrag zur Nerven Trophik. (*Neurol. Centralbl.*, 1892, n°s 15, 16 et 18).
Mendel. Ueber den Kernursprung des Augen-Facialis (*Neurol. Centralbl.*, 1887, 537).
Mills (Charles K.). Multiple neuritis and some of its complications (*International med. Magazine*, 1892, p. 18).
— Neuritis and myelitis and forms of paralysis and pseudo-paralysis following labor (*University medical Magaz.*, 1893, p. 508 et 606).

Modigliano (E.). Di un caso di polinevrite con gravi fenomeni attassici (*Rivista. gener. ital. di clin. med.*, 1891, p. 82).
Möbius (P.-J.). Weitere Fälle von Neuritis puerperalis (*Münchener medic. Wochenschrift*, 1892, n° 45).
Muller. Cas de paralysie arsenicale (*Wiener med. Presse*, n° 25, 1893).
Musso (J.) et (J.-B.) Morelli. Sur le microbe du béribéri (*Soc. de biol.*, 1893, p. 18).
Oliver (T.). Acute toxœmic multiple Neuritis terminating fatally within eleven days (*The Lancet*, 10 juin 1893).
Oppenheim (H.). Ueber die senile Form der multiplen Neuritis (*Berl. klin. Wochenschrift*, 19 juin 1893).
Osler. Arsenical neuritis following the use of Fowler's solution (*Bull. of the John Hopkins Hospital*, 1893, n° 30 April).
Pal. Ueber multiple neuritis (Wien, 1891, Alfred Hölder).
Placzek. Die elektrischen Erregbarkeits-Verhältnisse bei veralteten peripheren Lähmungen (*Berl. klin. Woch.*, 16 oct. 1893).
Polk. Psychoses polynévritiques (*New York med. Journal*, 25 janvier 90).
Poulsson. Névrite multiple dégénérative (*Norsk. Magazin for Lagevidensk*, 1893, p. 893).
Pryce Davies. On diabetic neuritis, with a clinical and pathological description of three cases of diabetic pseudo-tabes (*Brain*, *Theil* 63, autumn 1893).
Putnam (J.-J.). On multiple neuritis, encephalitis and meningitis after influenza (*Bost. med. and. surg. Journal*, 13 oct. 1892).
— Another case of chronic neuritis following influenza (*Bost. med. and surg. Journal*, 27 oct. 1892).
Railton (T.-C.). Peripheral neuritis from arsenic (*Brit. med. Journal*, 4 nov. 1893).
Rakhmaninoff. Contribution à la névrite périphérique. Un cas de gangrène symétrique et deux cas de paralysie alcoolique (*Revue de méd.*, avril 1892).
Raymond. Traité des amyotrophies, 1889.
Redlich. Zur Kenntniss der Rückenmarks-Veränderungen nach Amputationen (*Centralbl. f. Nervenheilk.*, 1893).
Regis et Chevalier-Lavaure. Des auto-intoxications dans les maladies mentales (*Congrès des méd. alién.* Session de la Rochelle, 1893).
Remak. Ueber die Definition der Entartungs-Reaction (*Deutsch. med. Woch.*, n° 46, 1893).
Rendu. Intoxication par l'oxyde de carbone (*Sem. méd.*, 13 juin 1891).
Reunert. Névrite alcoolique (*Deutsch. Arch. f. kl. med.*, Bd L, 1892 (25 cas).
Riley (W.-H.). Trois cas de névrite périphérique (*Modern medic. and Bacteriol. World.*, juin et juillet 1893).
Ross (James) and Judson S. Bury. On peripheral neuritis (London, Charles Griffin et Cie, 1893).
Rossolimo (G.). Der Analreflex, seine Physiologie und Pathologie (*Neurol. Centralbl.*, 1891, p. 257).
Savage. Note sur un cas de polynévrite infectieuse aiguë (*Revue de méd.*, fév. 1891).
Scolozouboff. Arsenicisme (*Arch. de phys.*, 1884).
Séglas. Un cas de folie post-cholérique, à forme de confusion mentale primitive (*Annales médico-psychol.*, mai, juin 1893).
Senator. Ueber acute Polymyositis and Neuromyositis (*Deutsch. med. Wochenschrift*, 1893, n° 39).
Sherwood (Mary). Polyneuritis recurrens (*Virchow's Archiv*, Bd CXXIII, Heft 1). Lehmann).
Sorrentino. Un caso di polinevrite sifilitica (*Riforma med.*, 1893).
Sottas (E.) et Sottas (J.). Note sur un cas de paralysie puerpérale généralisée (polynévrite puerpérale) (*Gaz. des hôp.*, 27 oct. 1892).
Souza Martins. Un cas de syringomyélie relevant de la lèpre (*Semaine méd.*, 4 avril 1894).
Stcherbak. Des lésions du système nerveux par le poison diphthérique (*Revue neurol.*, 1893, p. 145).
Stiefel (B.-W.). Peripheral neuritis complicating pregnancy (*N. Y. Polyclinic*, mars 1893).
Stieglitz (L. von). Eine experimentelle Untersuchung über Bleivergiftung mit besonderer Berücksichtigung der Veränderungen am Nervensystem (*Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh.*, Bd XXIV, H. 1).
Strauss. De la psychose polynévritique (*Thèse de Lyon*, 1893).
Strümpell. Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenkeilk.*, 1893, p. 47).
Suckling. Polynévrite généralisée suivie de mort (*British med. Journal*, 28 mai 1892).
Teuscher. Ueber Degeneration an normalen peripheren Nerven (*Arch. f. mikrosk. Anat.*, Bd XXXVI, 1890)

Thiroloix et Dupasquier. Paralysies alcooliques (*Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 1893, p. 433.
Thomsen. Immunités partielles dans les polynévrites (*Arch. f. Psych. und Krank.*, XXI, 3, p. 806).
Trzebinski. Ueber circumscripte Bindegewebs-Hyperplasien in den peripheren Nerven (*Inaugural Dissertation.* Dorpat, 1888).
Tuilant. De la névrite puerpérale (*Thèse de Paris,* 1891).
Turner. Neuritis der Hirnnerven (*Proceedings of the Physiological Society*, 1890, n° 5, p. 21).
Vanlair. Des altérations nerveuses centripètes, consécutives à la section des nerfs et à l'ablation des membres (*Acad. roy. de méd. de Belgique*, 31 oct. 1891).
Vassal. Contribution à l'étude de la paralysie alcoolique, et en particulier des formes généralisées (*Thèse de Paris*, 1891).
Vergely. Des troubles de la sensibilité aux membres inférieurs chez les diabétiques. De la dissociation syringomyélique chez les diabétiques (*Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 12 avril 1893).
Veronesi. Studio clinico e diagnostico delle nevriti multipli e delle malattie del midollo spinale (*Gazetta medica di Roma*, 1889).
Voigt. Multiple Neuritis und Thermalsoolbäder (*Deutsch. med. Wochenschrif.*, 1891, n. 16).
Waldo. Polynévrite généralisée suivie de mort (*Brit. med. Journal*, 23 juillet 1892).
Weiss. Un cas d'atrophie neurotique (*Wiener med. Presse*, n. 1, 1893).
Williamson. On the knee-jerks and peripheral neuritis in diabetes (*Medical chronicle*, nov. 1892).
Wolferden Norris. Athetosis occurring after diphtheria. (*The Practitioner*, 1886, XXXVII, p. 439.)
Zambaco. Sur l'existence de la lèpre dans le midi de la France (*Acad. de méd.*, 9 mai 1893).
— État de nos connaissances actuelles sur la lèpre (*Sem. méd.*, 1893, p. 289).
Zwaardemaker et Kraft. Sur la convalescence du éribéri (*Weekblad van het Nederl. Tijdsch. Geneeskunde*, 14 oct. 1893).

MALADIES
DES MUSCLES ET DES NERFS
EN PARTICULIER

Par le Dr HALLION

CHAPITRE PREMIER

PHYSIOLOGIE NORMALE ET PATHOLOGIQUE DES DIFFÉRENTS MUSCLES EN PARTICULIER

Pour procéder à l'analyse clinique des paralysies de causes diverses, des atrophies musculaires, des spasmes et des contractures, il est nécessaire de connaître, au moins sommairement, les fonctions dévolues à chacun des principaux muscles et les signes essentiels par lesquels leur impotence se traduit [1]. C'est pourquoi nous avons jugé utile de résumer ces notions dans un chapitre spécial. A propos des types divers de paralysie que nous aurons à décrire, nous éviterons ainsi des répétitions nombreuses.

Inutile de dire que les immortels ouvrages de Duchenne de Boulogne sur la *Physiologie des mouvements* et sur l'*Électrisation localisée* sont les sources principales où nous avons puisé les notions de physiologie qui vont suivre.

Souvent, dans ce chapitre, il nous suffira de signaler les fonctions d'un muscle donné pour permettre au lecteur d'en déduire aisément les symptômes de la paralysie ou ceux de la contracture, les premiers consistant dans la suppression des fonctions indiquées, et les autres dans leur exagération permanente. Nous négligerons habituellement de décrire, parmi les signes de paralysie ou de contracture, l'absence ou l'existence durables du relief, appréciable à la vue et au palper, produit par le muscle en état de contraction, relief dont l'anatomie topographique la plus élémentaire indique le plus souvent la forme et le siège.

Rhomboïde (*branche du plexus brachial ou du plexus cervical*). — Lorsque le rhomboïde se contracte, le scapulum tourne d'abord sur son angle externe et son bord spinal s'incline fortement de dehors en dedans (action des *faisceaux inférieurs* du mucle); ensuite il est porté en masse de bas en haut et de dehors en dedans (*faisceaux supérieurs*). Grâce à la rotation de l'omoplate, le bras, s'il était d'abord verticalement levé au moment où le rhomboïde est entré en action, s'abaisse fortement.

[1] Nous avons négligé de nous occuper spécialement de quelques muscles peu importants; nous avons également omis dans ce chapitre les muscles de la face, qui sont rarement le siège des lésions isolées et indépendantes.

La paralysie du rhomboïde entraîne une *déformation* de l'épaule : le bord spinal de l'omoplate s'écarte du thorax, et l'angle inférieur de l'os se porte en avant, phénomène dû à la prépondérance du grand dentelé dont l'action tonique cesse d'être contre-balancée.

Cette paralysie, privant l'omoplate d'un important moyen de fixité, diminue l'action inspiratoire du grand dentelé, et affaiblit le mouvement par lequel le bras se porte en arrière et en dedans. Les omoplates peuvent encore se rapprocher de la ligne médiane, grâce au *grand dorsal*.

Angulaire de l'omoplate (*branche du plexus brachial*). — Ce muscle agit *en deux temps*. Il fait d'abord tourner l'omoplate autour de son angle externe : l'angle supérieur de l'os s'élève et l'angle inférieur se rapproche de la ligne médiane. Puis l'épaule s'élève en masse et la tête s'incline légèrement du même côté. Le muscle contracté fait relief au sommet du triangle sus-claviculaire.

Sa paralysie ne détermine pas de changement appréciable dans la position de l'omoplate, grâce sans doute à la suppléance exercée par le rhomboïde.

Grand dentelé (*branche du plexus brachial*). — Sa *portion inférieure* fait pivoter l'omoplate autour de son angle interne; elle attire l'angle inférieur en avant et en dehors et élève l'acromion. Ensuite elle élève l'omoplate en totalité.

La contraction simultanée de *tous les faisceaux* du muscle porte l'omoplate en avant, en dehors et en haut. C'est le grand dentelé surtout qui agit quand on pousse un objet en avant avec le moignon de l'épaule.

Lorsque l'omoplate est fixée par le rhomboïde, ce muscle devient un inspirateur puissant.

La paralysie du grand dentelé n'engendre pas de déformation permanente de l'épaule, pourvu que le trapèze, le rhomboïde, l'angulaire de l'omoplate restent sains.

Nous verrons tout à l'heure, à propos du deltoïde, que le grand dentelé joue un rôle important dans l'élévation du bras. Lorsque ce muscle est paralysé, le bras ne peut s'élever au delà de la position horizontale ; de plus, tandis que ce mouvement s'exécute, l'omoplate pivote sur son angle interne dans une direction inverse de celle que lui imprimerait la contraction du grand dentelé ; en effet, son angle externe s'abaisse, tandis que son angle inférieur se porte en arrière et en dedans, et fait saillie sous la peau. Toutefois, le trapèze, comme nous l'indiquerons, peut suppléer dans une certaine mesure, en cette circonstance, au défaut d'action du grand dentelé.

Deltoïde (*nerf circonflexe*). — Le deltoïde, lorsqu'il se contracte seul, produit l'élévation du bras, dans une direction qui diffère suivant les portions du muscle qui entrent en jeu. Les faisceaux *antérieurs* portent l'humérus en avant et en dedans, jusqu'à la position horizontale. Les faisceaux *postérieurs* le portent en arrière, ils produisent une élévation moindre du bras : celui-ci forme un angle de 45 degrés avec l'horizon. Les faisceaux *moyens* élèvent le bras directement en dehors, moins haut que ne font les faisceaux antérieurs, mais plus haut que ne font les postérieurs.

La contraction *totale* du muscle a pour résultante l'*abduction directe*. En même temps que le bras s'élève, l'omoplate pivote de dehors en dedans autour de son angle interne, et son angle externe, acromial, s'abaisse. Le deltoïde, par lui-même, est incapable d'élever le bras au-dessus de la position horizontale.

En réalité, cette contraction isolée du muscle n'est réalisée que dans des conditions expérimentales ou pathologiques. Toujours, dans les mouvements volontaires, un autre muscle intervient simultanément : c'est le *grand dentelé*. Le grand dentelé s'oppose à cette rotation du scapulum que nous venons de décrire ; loin de laisser l'acromion s'abaisser, il l'élève en faisant pivoter l'omoplate autour de son angle interne. C'est ainsi, grâce à l'action combinée des deux muscles, que le bras peut être amené jusqu'à la position verticale.

L'action abductrice que nous avons attribuée au deltoïde peut être aussi remplie, avec la même étendue, mais avec une énergie moindre, par le muscle *sus-épineux*; celle que nous avons vue remplie par le grand dentelé peut d'autre part être exécutée par la *portion moyenne du trapèze*. C'est dire que les symptômes de la paralysie du deltoïde, que nous allons maintenant décrire, ne seront au maximum que s'il y a paralysie concomitante du sus-épineux ; de même ceux qui résultent de la paralysie du grand dentelé seront atténués tant que le trapèze restera intact.

Les troubles qu'apporte dans les mouvements du bras la paralysie du deltoïde ressortent clairement des considérations qui précèdent. Dans certains cas (atrophie musculaire progressive), une partie seulement du muscle est frappée d'impotence; si c'est la partie moyenne, l'action synergique des faisceaux antérieurs et postérieurs peut encore produire l'abduction directe de l'humérus.

On concevra sans peine la gravité d'une paralysie deltoïdienne si l'on réfléchit que *la plupart des usages du bras* nécessitent un certain degré d'abduction. Le malade privé des faisceaux antérieurs du deltoïde ne peut porter la main jusqu'à sa bouche, ni jusqu'à l'épaule du côté sain; lorsque les faisceaux postérieurs sont paralysés, il devient impossible au sujet de porter sa main au-dessus de la région fessière, il ne peut s'habiller seul, il parvient difficilement à introduire la main dans la poche de son pantalon, etc.

Grand pectoral (*branche du plexus brachial*). — Il se divise en deux portions bien distinctes. La *portion supérieure* (*claviculaire*) porte le moignon de l'épaule en avant et en haut (attitude d'un sujet qui porte un fardeau sur l'épaule, attitude de la crainte, de l'humiliation). Si le bras est pendant, elle amène le coude en avant, en dedans et un peu en haut, et serre le bras contre le thorax; si le bras est transversalement étendu, elle le rapproche de la ligne médiane (geste d'embrasser); s'il est levé verticalement, elle l'abaisse en le portant vers la ligne médiane, jusqu'à ce qu'il soit devenu horizontal (geste de bénir). La *portion inférieure* (*sterno-costale*) abaisse le moignon de l'épaule et applique le bras contre le tronc. Si le bras est transversalement étendu, elle porte le coude en bas et en avant. S'il est élevé verticalement, elle l'abaisse et le place dans la position précédente : coude en bas et en avant. La portion inférieure du grand pectoral joue le rôle d'inspirateur accessoire. Enfin le grand pectoral, en raison de son mode d'insertion humérale, agit comme rotateur du bras en dedans, c'est-à-dire comme pronateur.

Le sujet dont le grand pectoral est paralysé peut encore exécuter la plupart des mouvements qui sont dévolus à ce muscle. En effet, la décontraction progressive des muscles élévateurs du bras lorsque ce dernier est élevé, ainsi que la contraction des faisceaux antérieurs du deltoïde, peuvent, dans une certaine

mesure, déterminer les mouvements dévolus au grand pectoral, mais ces mouvements sont alors sans énergie.

Trapèze (*nerf spinal et plexus brachial*). — Le trapèze se divise, anatomiquement, en trois portions : supérieure ou claviculaire, moyenne et inférieure. La portion *claviculaire* (*respiratoire*) incline la tête de son côté et un peu en arrière, et lui imprime un léger mouvement de rotation qui tourne la face vers le côté opposé; en même temps, elle élève la clavicule. Lorsque les deux côtés se contractent, la tête se porte directement en arrière. Cette portion n'agit guère que comme inspiratrice.

La *moitié externe de la portion moyenne* (celle dont les insertions externes sont le plus en dehors) élève l'acromion, fait basculer l'omoplate autour de son angle interne, éloigne par conséquent de la ligne médiane l'angle inférieur de l'os. On peut la dénommer portion *rotatrice de l'omoplate*. Une action semblable est dévolue au grand dentelé. La *moitié interne de la portion moyenne* (*portion adductrice*) rapproche l'omoplate de la ligne médiane et, par conséquent, efface le moignon de l'épaule.

La portion *inférieure* du muscle possède la même action; de plus, elle attire le scapulum en bas et en arrière et abaisse l'épaule.

La paralysie du trapèze, en abolissant sa tonicité, engendre une *déformation* très appréciable, qui varie suivant que le muscle est frappé dans telle ou telle de ses parties. S'agit-il de la portion inférieure et de la moitié interne de la portion moyenne, le bord spinal de l'omoplate se porte en dehors, se place à 10 ou 12 centimètres de la ligne médiane, au lieu d'en être éloigné de 5 à 6 centimètres, distance normale; le moignon de l'épaule se porte en avant et, si la paralysie est bilatérale, le dos s'arrondit, tandis que la poitrine se creuse. Si la moitié externe de la portion moyenne est en même temps atteinte, l'omoplate tourne de dehors en dedans autour de son angle interne, qui est suspendu à l'angulaire de l'omoplate. Le bord spinal de l'os ne s'écarte pas seulement de l'épine dorsale, mais cesse de lui être parallèle, et s'incline en bas et en dedans; le moignon de l'épaule s'abaisse par le fait même. La déviation est diminuée par la conservation du grand dentelé. L'épaule, abaissée, comme détachée du tronc, exerce sur les attaches thoraciques de l'omoplate un tiraillement douloureux.

Les *troubles fonctionnels* de cette paralysie se peuvent déduire des considérations physiologiques. Le rapprochement des épaules en arrière ne peut plus être exécuté que par le rhomboïde, qui élève en même temps le scapulum et abaisse, par un mouvement de rotation, l'angle acromial de cet os.

L'élévation du bras est notablement gênée, à cause de la diminution de fixité de l'omoplate. Nous avons vu, à propos du deltoïde, quel est, dans ce mouvement du bras, le rôle joué par le trapèze comme auxiliaire du grand dentelé.

La paralysie de la portion supérieure ne se trahit guère que dans les grandes inspirations.

Grand dorsal (*branche du plexus brachial et du plexus cervical*). — Le *tiers supérieur* de ce muscle entraîne le bras en dedans et en arrière, et rapproche l'omoplate de la ligne médiane. En se contractant des deux côtés, il efface les épaules et étend le tronc. Il détermine la position du soldat au port d'armes. Les *deux tiers inférieurs* abaissent le moignon de l'épaule et inclinent légère-

ment le tronc de leur côté; ils abaissent la tête humérale et tendent à la luxer en bas. Ce muscle est inspirateur quand les bras sont fixés.

Si le malade privé de l'usage du grand dorsal cherche à réaliser l'attitude du soldat au port d'armes, l'épaule ne peut se déplacer en arrière sans s'élever (action du rhomboïde et du trapèze). Quant aux mouvements d'abaissement du bras spécialement confiés au grand dorsal, ils ne s'exécutent plus que par l'effet de la pesanteur.

Sus-épineux (*nerf sus-scapulaire*). — Ce muscle élève le bras en avant et en dehors, et lui imprime une légère rotation en dedans. Il contribue donc avec le deltoïde à l'élévation du bras; il peut atténuer, dans une faible mesure, les troubles produits par la paralysie deltoïdienne. Par contre, sa propre paralysie ne diminue guère la puissance de l'abduction, quand le deltoïde est conservé. Ce muscle joue surtout le rôle de *ligament actif* de l'articulation de l'épaule; comme tel, il s'oppose à ce que le deltoïde, en se contractant, détermine une subluxation de la tête humérale en arrière et en bas, accident qui se produit souvent quand le sus-épineux est paralysé.

Sous-épineux (*nerf sous-scapulaire*). — *Action* : Rotateur de l'humérus en dehors, ce muscle intervient dans l'écriture en conduisant la main le long de la ligne écrite. — *Paralysie* : Abolition de cette fonction, gêne de l'écriture, gêne considérable d'une foule de mouvements complexes du membre supérieur.

Petit rond (*nerf circonflexe*). — Mêmes usages, par conséquent mêmes effets de sa paralysie.

Sous-scapulaire (*nerf sous-scapulaire : 5ᵉ et 6ᵉ paires cervicales*). — Antagoniste des deux muscles précédents, il est rotateur en dedans, et sa paralysie restreint ce mouvement.

Grand rond (*branche du plexus brachial*). — Il rapproche l'un de l'autre l'humérus et l'omoplate, et porte le bras en arrière. Sa paralysie ne produit pas de troubles importants, car sa puissance est faible, relativement à celle des autres adducteurs du bras.

Biceps brachial (*nerf musculo-cutané*). — Il produit à la fois la flexion et la supination de l'avant-bras. C'est un *fléchisseur supinateur*. Sa puissance d'action s'accroît à mesure que le coude se rapproche de l'angle droit.

Ces deux fonctions peuvent être suppléées; aussi sa paralysie n'abolit-elle ni l'une ni l'autre. Toutefois, il est un trouble particulier qu'elle entraîne. Lorsqu'un sujet normal soulève un objet lourd avec l'avant-bras fléchi, la contraction du biceps fait que le *tendon de la longue portion* du muscle se tend, et ce tendon, véritable ligament actif, contribue à maintenir la tête humérale au niveau de la cavité glénoïde. Quand le muscle est paralysé, la même manœuvre, qui s'accomplit alors à l'aide des autres fléchisseurs du coude, peut s'accompagner de douleur dans l'épaule par tiraillement de l'appareil ligamenteux articulaire.

Coraco-brachial (*nerf musculo-cutané*). — Il est faiblement adducteur du bras. Le grand pectoral, le grand dorsal et le grand rond, ces adducteurs puissants, exercent sur l'humérus une traction de haut en bas. Le coraco-brachial, au contraire, tend à repousser l'humérus vers l'acromion ; mêmes rôles sont assignés à la longue portion du triceps; aussi, lorsque ces deux muscles sont paralysés, l'adduction du bras n'est-elle guère diminuée comme

énergie; mais la traction exercée sur l'humérus par les autres adducteurs produit à la longue une subluxation de la tête humérale en bas.

Brachial antérieur (*nerfs musculo-cutané et radial*). — Ce muscle est purement et simplement fléchisseur de l'avant-bras : c'est un *fléchisseur indépendant* (Duchenne).

La contraction synergique des muscles biceps et long supinateur pourvoit à la flexion simple des coudes, quand le brachial antérieur est paralysé.

C'est seulement quand les trois fléchisseurs sont paralysés que toute flexion est presque impossible. Il en résulte pour le membre supérieur une impotence des plus sévères. Toutefois, les muscles de l'avant-bras qui s'insèrent à l'épitrochlée peuvent encore agir faiblement comme fléchisseurs, et leur intervention ne laisse pas d'être fort utile.

Triceps (*nerf radial*). — La *longue portion* du triceps ne prend qu'une part minime à l'extension de l'avant-bras. Sa fonction principale est la même que celle du coraco-brachial, et sa paralysie produit les mêmes troubles. Ce sont à peu près exclusivement les *deux autres portions* du muscle qui déterminent l'extension du coude.

Le muscle *anconé* peut, dans une certaine mesure, suppléer au défaut d'action du triceps. Lorsqu'il est paralysé, lui aussi, l'extension active du coude est radicalement impossible; le malade ne peut, par exemple, faire le geste coutumier qui consiste à mettre son chapeau sur sa tête. Heureusement, dans un grand nombre de mouvements, la pesanteur de l'avant-bras réalise, à elle seule, l'extension du coude, et cela suffit à atténuer beaucoup l'impotence résultant de cette paralysie. Notons que l'action des fléchisseurs du coude devient elle-même défectueuse et mal réglée, leurs antagonistes faisant défaut.

Anconé (*nerf radial*). — Il concourt, dans une notable mesure, à l'extension du coude; il imprime en outre au cubitus un léger mouvement de latéralité en dehors qui favorise les mouvements de rotation de l'avant-bras.

Sa paralysie n'entraîne pas de troubles considérables, pourvu que le triceps soit conservé.

Long supinateur (*nerf radial*). — C'est un *fléchisseur semi-pronateur* de l'avant-bras. La pronation qu'il réalise est moins complète que n'est la supination engendrée par le biceps.

La paralysie de ce muscle n'entraîne qu'un affaiblissement dans les mouvements auxquels il préside. L'absence de la contraction se constate aisément à la vue et au toucher, quand le malade fléchit l'avant-bras en demi-pronation.

Premier radial; second radial; cubital postérieur (*nerf radial*). — Ces muscles sont tous trois *extenseurs de la main*, mais le premier est en même temps abducteur, le troisième est en même temps adducteur, tandis que le second radial seul est extenseur direct.

Les paralysies de ces trois muscles peuvent *se combiner* de diverses manières. Le cubital postérieur est-il seul respecté, la main alors ne peut plus s'étendre sans se porter en même temps en dedans; l'extension directe non plus que l'extension avec abduction ne peuvent plus se produire. On conçoit aisément les autres associations qui peuvent se montrer et les troubles du mouvement qui en doivent résulter. Remarquons seulement que l'extension directe reste possible lorsque l'extenseur direct, c'est-à-dire le second radial,

est seul paralysé, et cela grâce à la contraction simultanée des deux autres extenseurs, dont les actions antagonistes s'annulent alors réciproquement. L'abduction de la main est un mouvement plus usuel, plus nécessaire que l'adduction; aussi la perte du premier radial est-elle plus fâcheuse que celle du cubital postérieur.

Fait important à connaître, la paralysie des extenseurs de la main *diminue la puissance de la flexion* des doigts. En effet, pour que les fléchisseurs des doigts arrivent à leur maximum d'action, il importe qu'ils soient tendus au maximum, or cette dernière condition n'est remplie que par l'extension préalable du poignet.

Ajoutons enfin que la contraction du cubital postérieur doit, normalement, accompagner le mouvement d'abduction du premier métacarpien; sinon, la main est entraînée en dehors pendant ce mouvement, dévolu, comme nous le verrons, au grand abducteur du pouce.

La paralysie du premier radial entraîne une déviation permanente de la main vers le bord cubital. Celle du cubital postérieur détermine une déviation en sens inverse, beaucoup moins gênante que la première. Des rétractions musculaires et des modifications osseuses fixent et exagèrent ces déformations.

Grand palmaire (*nerf médian*); **petit palmaire** (*nerf médian*); **cubital antérieur** (*nerf cubital*). — Ces trois muscles sont surtout et avant tout *fléchisseurs de la main*. Aucun d'eux ne détermine l'adduction ni l'abduction. Le grand palmaire est en même temps pronateur, et le cubital antérieur fléchit non seulement le carpe sur l'avant-bras, mais encore le cinquième métacarpien sur le carpe.

La paralysie de ces muscles, en abolissant la flexion de la main, diminue la puissance d'action des muscles extenseurs commun et propre des doigts, de même que la paralysie des extenseurs de la main diminue, comme nous l'avons dit, l'énergie des fléchisseurs superficiel et profond des doigts. Le mécanisme est identique. Aucun vice dans l'attitude de la main ne résulte de la suppression fonctionnelle de ses fléchisseurs.

Carré pronateur (*nerf médian*). — C'est un *pronateur indépendant*, c'est-à-dire qu'il ne produit aucun autre mouvement.

Rond pronateur (*nerf médian*). — Il produit la pronation et, accessoirement, la flexion. C'est un *pronateur fléchisseur*.

Court supinateur (*nerf médian*). — Il ne produit que la supination. C'est un *supinateur indépendant*.

Fléchisseur sublime et fléchisseur profond des doigts (*nerf médian, sauf les deux faisceaux internes du fléchisseur profond, qu'innerve le nerf cubital*). — Le premier de ces muscles est fléchisseur des deuxièmes phalanges, le second fléchit à la fois ces mêmes phalanges et les troisièmes. Ils agissent à peine, on peut même dire qu'ils n'agissent pas sur les premières phalanges. Nous avons vu, à propos des extenseurs du poignet, que l'intervention de ces derniers muscles est nécessaire pour que les fléchisseurs atteignent une certaine puissance. D'après le même mécanisme, c'est-à-dire en vertu de cette loi qu'un muscle a d'autant plus de puissance dans sa contraction qu'il est étiré au préalable, le fléchisseur profond n'arrive à fléchir énergiquement la dernière phalange que si la première phalange est en même temps fortement

étendue (par les extenseurs communs et propres); « c'est ainsi que se forme la griffe si puissante pour déchirer avec les ongles » (Duchenne).

La paralysie du muscle fléchisseur profond empêche de presser fortement avec les extrémités des doigts et entraîne déjà une gêne notable, mais quand le fléchisseur superficiel est paralysé, lui aussi, l'impotence est extrême ; la plus légère pression exercée sur la face antérieure des deux dernières phalanges produit leur renversement en arrière; les malades ne peuvent rien serrer entre le pouce et les autres doigts. C'est dire que *presque tous les usages de la main sont abolis.*

D'ailleurs, dans ces conditions, la main *se déforme.* L'action des interosseux fait que les deux dernières phalanges non seulement s'étendent, mais encore se renversent sur leur face dorsale, et leur extrémité supérieure finit par se subluxer en arrière. Si le fléchisseur sublime est seul paralysé, la deuxième phalange est dans l'extension forcée et la troisième infléchie. Si le fléchisseur profond est seul paralysé, la troisième phalange est seule dans l'extension forcée, la deuxième continuant à être maintenue en situation par le fléchisseur sublime.

Extenseur commun des doigts, extenseurs propres de l'index et du petit doigt (*nerf brachial*). — Lorsque, la main et les doigts étant fléchis, on détermine *électriquement* la contraction de l'extenseur commun des doigts, on voit successivement les deux dernières phalanges s'étendre sur les premières, puis les premières sur les métacarpiens, et enfin la main sur le poignet; mais, tandis que ces deux derniers mouvements se continuent pour réaliser l'extension extrême, on voit le premier, c'est-à-dire l'extension des deux dernières phalanges, faire place à la flexion. L'extenseur commun n'exerce, en effet, qu'une action insignifiante sur ces phalanges; c'est pourquoi, dans l'expérience précédente, aussitôt que le poignet commence à former un angle ouvert en arrière, la simple tension exercée par là même sur les fléchisseurs sublime et superficiel des doigts suffit à déterminer la flexion des deux dernières phalanges, en dépit de la contraction de plus en plus énergique de l'extenseur.

L'action des *extenseurs propres de l'index et du petit doigt* est identique à celle qu'exerce sur ces deux doigts l'extenseur commun; elle ne fait que renforcer cette dernière.

Ces divers muscles produisent en outre des *mouvements de latéralité* des doigts, sauf du médius, qu'ils étendent directement. L'extenseur commun écarte du médius les trois autres doigts. De même l'extenseur propre du petit doigt écarte celui-ci du médius. L'extenseur propre de l'index rapproche au contraire ce doigt du médius.

Quand les extenseurs communs et propres des doigts sont paralysés, les mouvements auxquels ils président directement, et que nous venons d'indiquer, sont abolis. Ce n'est pas tout : la *flexion* des deuxièmes phalanges est elle-même affaiblie et celle des troisièmes phalanges à peu près impossible; les fléchisseurs n'ont toute leur énergie que si la première phalange est en extension[1]. La limitation des mouvements des doigts qui résulte de la paralysie

[1] Voir : *Muscles fléchisseurs des doigts.*

des extenseurs des premières phalanges rend difficile le maniement du pinceau ou du crayon; elle permet encore aux malades d'écrire, mais en petits caractères.

Le pouvoir d'étendre les deux dernières phalanges est parfaitement conservé, car il est dévolu presque exclusivement aux interosseux.

Long fléchisseur du pouce (*nerf médian*). — Il ne fléchit que la deuxième phalange. Son action sur la première phalange est à peu près nulle.

Muscles moteurs postérieurs du pouce : long et court extenseurs du pouce; long abducteur du pouce (*nerf radial*). — Le *long extenseur* du pouce étend les deux phalanges sur le premier métacarpien et le métacarpien sur le carpe; il est en même temps adducteur du métacarpien.

Le *court extenseur* du pouce est extenseur de la première phalange (tandis que la deuxième, en même temps, se fléchit par suite de la tension passivement subie par le long fléchisseur pendant ce mouvement) et abducteur du métacarpien.

Le *long abducteur* du pouce produit à la fois l'abduction et la flexion du métacarpien.

Chacun de ces muscles entraîne la main tout entière dans la même direction que le premier métacarpien; le premier est donc, vis-à-vis du poignet, *extenseur abducteur*, le deuxième *abducteur direct*, le troisième *fléchisseur abducteur*. Pendant que ces deux derniers muscles entrent en jeu, le cubital postérieur, leur antagoniste, se contracte comme nous l'avons dit; de cette manière, l'abduction du pouce peut avoir lieu sans entraîner l'abduction de la main.

On remarquera que le court extenseur et le long abducteur sont les antagonistes des muscles de l'éminence thénar qui produisent l'opposition du pouce aux autres doigts.

La paralysie de chacun de ces muscles s'accompagne de la perte des mouvements qui lui sont dévolus et se traduit aussi par une *déformation* particulière due à la tonicité, non contre-balancée, des antagonistes que nous venons de désigner. Ces troubles ont été analysés par Duchenne. Cet auteur a montré que la paralysie du court extenseur est particulièrement grave, non seulement parce qu'elle prive le pouce de son extension, mouvement des plus utiles, mais aussi parce qu'elle entraîne la *chute du pouce dans la paume de la main.* Ce vice d'attitude, que la paralysie concomitante du long abducteur exagère encore, compromet la plupart des usages de la main : quand le malade veut fermer la main, son pouce se trouve pris sous les autres doigts, à moins que le malade ne fasse à dessein intervenir le long extenseur. Enfin, si les trois muscles moteurs postérieurs du pouce sont paralysés simultanément, l'impotence de la main est encore aggravée.

Muscles interosseux et lombricaux (*nerf cubital, sauf les deux lombricaux externes qu'innerve le nerf médian*). — Une *faible contraction* des interosseux produit de simples mouvements de latéralité des doigts; une contraction plus forte *étend les deux dernières phalanges et fléchit la première.* Ces deux dernières actions appartiennent également aux lombricaux; le premier des quatre lombricaux, celui de l'index, est en outre faiblement abducteur.

Les mouvements de latéralité exécutés par les interosseux doivent être, pour plus de commodité, rapportés à l'axe du médius. Par rapport à cet axe, les

interosseux palmaires sont tous adducteurs, tandis que les interosseux dorsaux sont abducteurs. Les mouvements qui ont pour effet d'éloigner les doigts du bord cubital (et non plus du médius) sont plus complets que les mouvements exécutés en sens opposé. Par contre, les interosseux qui président à ces derniers mouvements étendent les deux dernières phalanges davantage et avec plus de force.

Lorsque les interosseux et les lombricaux sont paralysés, les mouvements d'extension des deux dernières phalanges sont presque complètement abolis. Il en est de même de la flexion des premières phalanges, et la main ne peut serrer que mollement (malgré une flexion énergique de ses deux dernières phalanges exécutée par les fléchisseurs superficiel et profond) les objets qu'on y place. Lorsqu'on commande au malade d'étendre les doigts, les premières phalanges s'étendent seules (grâce à l'extenseur commun); les deux dernières phalanges, au contraire, s'infléchissent en raison directe des efforts d'extension (et cela parce que les fléchisseurs superficiel et profond sont alors tendus et fléchissent *mécaniquement* ces phalanges).

Quant aux mouvements de latéralité des doigts, ils ne sont pas tous abolis; certains de ces mouvements s'exécutent encore, en même temps que des mouvements d'extension des premières phalanges; ils sont dus aux faisceaux des extenseurs communs et propres des doigts, lesquels sont capables d'écarter l'index, l'annulaire et le petit doigt du médius, et de rapprocher aussi l'index de ce dernier doigt [1].

Quand la paralysie des interosseux est incomplète, les mouvements de latéralité dévolus à ces muscles, notamment les mouvements d'adduction vers le médius, qui sont produits par les interosseux palmaires, peuvent être abolis, alors que le malade est capable encore d'étendre les deux dernières phalanges. « L'impossibilité de rapprocher les doigts étendus caractérise le premier degré de la paralysie des interosseux » (Duchenne.)

Progressivement se développent des *déformations* considérables de la main, caractérisées par l'extension excessive des premières phalanges et la flexion des deux dernières : c'est la *déformation en griffe*, déterminée par la rétraction des extenseurs communs et propres, et des fléchisseurs superficiel et profond, antagonistes des interosseux et des lombricaux.

Muscles de l'éminence thénar (*nerf médian, sauf l'adducteur du pouce, qu'innerve le nerf cubital*). — A. — Le court *abducteur du pouce* partage les fonctions du *faisceau externe du court fléchisseur du pouce*, à savoir : flexion et adduction du métacarpien, flexion de la première phalange, extension de la deuxième phalange, rotation du pouce. A part cette dernière action, le rôle des deux muscles précédents est donc très analogue à celui des interosseux dorsaux.

L'adduction, combinée à la rotation, constitue le *mouvement d'opposition*, si important, en vertu duquel la pulpe du pouce vient en regard de la face palmaire des autres doigts.

B. — L'*adducteur du pouce* et *la portion interne du court fléchisseur* se rendent au côté interne de la première phalange du pouce. Leurs fonctions sont identiques; elles consistent essentiellement à amener le premier métacarpien,

[1] Voir *Muscles extenseurs des doigts*, p. 843.

quelle que soit sa position préalable, en avant et un peu en dehors du deuxième métacarpien. Pour ce faire, le *soi-disant* adducteur du pouce détermine l'adduction du premier métacarpien si celui-ci était préalablement en abduction, son abduction s'il était en forte adduction, son extension s'il était en flexion. En même temps que le mouvement d'abduction qu'il présente dans le deuxième cas, le pouce accomplit un mouvement de *rotation* de dedans en dehors, contraire au mouvement d'opposition. Enfin, la première phalange se fléchit, la deuxième s'étend.

L'action de ces faisceaux musculaires est analogue à celle des interosseux palmaires : abduction (dans certaines circonstances seulement), par rapport au médius, flexion de la première phalange, extension de la deuxième. Le mouvement de rotation, il est vrai, n'appartient pas aux fonctions des interosseux.

C. — L'*opposant du pouce* imprime au premier métacarpien trois mouvements combinés : flexion, adduction et rotation en dedans. Il ne peut, pour ainsi dire, qu'ébaucher l'opposition, sa contraction la plus énergique fait que la face antérieure du pouce regarde en dedans, mais très peu en arrière.

La paralysie prolongée des muscles de l'éminence thénar entraîne une attitude particulière du pouce, due à la tonicité prépondérante du long extenseur. Le métacarpien cesse d'être incliné en avant, et se retire sur le même plan que les autres métacarpiens; en outre, la face palmaire du pouce, au lieu de regarder en avant et en dedans, regarde directement en avant. La main, ainsi déformée, mérite le nom de *main de singe* qu'on lui a imposé.

Les divers muscles de l'éminence thénar peuvent être paralysés séparément, ou bien l'un d'eux peut être respecté tandis que les autres sont frappés d'inertie. Les exemples de ce genre, analysés avec sagacité par Duchenne, n'ont pas peu contribué à établir les connaissances que nous possédons concernant le rôle physiologique de ces muscles.

La perte des mouvements d'opposition du pouce aux autres doigts entraîne l'abolition des plus délicates fonctions de la main. Impossible dès lors de tenir la plume ou de manier l'outil. Le court adducteur du pouce est le plus utile de tous les muscles faisant fonction d'opposants. Lorsqu'il est seul respecté, tandis que les deux autres muscles opposants, à savoir l'opposant proprement dit et le faisceau externe du court fléchisseur, sont paralysés, le malade peut encore opposer convenablement le pouce à l'index et au médius, et c'est là l'essentiel. Les troubles sont beaucoup plus graves, au contraire, quand, parmi les opposants, le court adducteur du pouce est seul paralysé.

Psoas-iliaque (*branches terminales du plexus lombaire*). — Ce muscle meut la cuisse sur le bassin; il est *fléchisseur et rotateur en dehors*. Lorsque la cuisse est fixée, c'est le bassin qui se meut autour de l'articulation coxo-fémorale : le tronc s'incline en avant et regarde du côté opposé au muscle qui se contracte.

Tenseur du fascia lata (*nerf fessier supérieur*). — Comme le psoas-iliaque, il est *fléchisseur* de la hanche, mais, à l'inverse de ce muscle, il produit la *rotation de la cuisse en dedans*. La contraction *simultanée* du psoas-iliaque et du tenseur du fascia lata engendre donc la flexion directe.

Ce dernier mouvement est d'une grande importance dans la marche; lors-

qu'un des deux muscles précédents est seul paralysé, on voit, pendant la marche, la pointe du pied se dévier d'une manière exagérée en dehors ou en dedans, suivant le cas. Lorsqu'ils sont paralysés simultanément, la progression devient difficile; le pied ne peut se soulever du sol. Cependant, sans parler des adducteurs que nous allons étudier, il subsiste encore un fléchisseur de la hanche, à savoir le muscle droit antérieur.

Pectiné (*nerf crural*) ; **Adducteurs moyen et court** (*nerf crural*) ; **Grand adducteur** (*nerf obturateur, aux trois adducteurs*). — Tous ces muscles sont essentiellement *adducteurs de la cuisse*, mais ils sont aussi, dans une certaine mesure, *fléchisseurs* de cette dernière. Enfin, ils sont *rotateurs en dehors*; toutefois, le faisceau interne du grand adducteur est doué de l'action opposée.

Ces muscles interviennent dans la flexion de la cuisse qui a lieu pendant la marche; leur action rotatrice en dehors devient alors antagoniste de l'action inverse de certains autres fléchisseurs (tenseur du fascia lata, faisceau interne du grand adducteur). Lorsqu'ils sont paralysés, la propulsion du membre inférieur pendant la marche s'accompagne d'une déviation de la pointe du pied en dedans. Un phénomène inverse se produit quand la paralysie frappe exclusivement le chef interne du grand adducteur.

Demi-tendineux, biceps et demi-membraneux (*grand nerf sciatique*). — Ces muscles sont à la fois *fléchisseurs du genou* et *extenseurs de la hanche*. L'extension de la hanche est nécessaire pendant la marche; ce sont ces muscles qui la produisent, le fessier n'intervient que dans les efforts d'extension exceptionnels. Le demi-tendineux produit, en outre, une légère rotation en dedans, compensée normalement par une action inverse du biceps.

Lorsque ces muscles sont paralysés, l'extension du bassin sur la cuisse, dans la station debout et dans la marche, cesse d'être assurée. Le malade y obvie, dans une certaine mesure, en rejetant le tronc fortement en arrière. Ainsi, le poids du corps réalise l'extension de la hanche; en même temps, les muscles fléchisseurs de cette articulation entrent en contraction, de manière à limiter le mouvement de bascule du bassin en arrière. Grâce à cet artifice, qui se décèle par une modification caractéristique de l'attitude, le malade peut se tenir debout et marcher, mais il en résulte une fatigue rapide des fléchisseurs, sollicités à une intervention anormale.

Pendant la marche, les muscles que nous étudions ont encore un autre office : ils entrent en jeu pour fléchir le genou et élever le pied au-dessus du sol, tandis que le membre inférieur se porte en avant. Lorsqu'ils sont paralysés, la pointe du pied tend à frotter le sol, et pour éviter de trébucher le malade est contraint d'exagérer la flexion du cou-de-pied. Enfin, les ligaments postérieurs de l'articulation du genou, privés du concours que leur offrent les muscles pour limiter l'extension de la jambe, finissent par se distendre à l'excès.

Mais chacun des trois muscles qui précèdent peut être isolément frappé ou isolément respecté. Lorsque prédomine l'action du biceps, on comprend que la flexion du genou s'accompagne de rotation en dehors, et qu'à la longue le tiraillement et l'élongation progressive du ligament latéral interne détermine une abduction exagérée de la jambe (genou cagneux). Toutefois, les muscles de la patte d'oie et le muscle poplité, qui sont aussi fléchisseurs dans une certaine mesure, contre-balancent l'action rotatrice du biceps fémoral. Lorsque le

muscle demi-tendineux est au contraire seul respecté, des troubles inverses se produisent.

Droit interne (*nerf obturateur*). — Le muscle *droit interne* est adducteur de la cuisse. Accessoirement, il fléchit la jambe sur la cuisse, et en détermine la rotation en dedans, quand elle a été préalablement placée en état de rotation en dehors.

Grand fessier (*nerf fessier inférieur*); **petit et moyen fessiers** (*nerf fessier supérieur*). — Le *grand fessier* est, à l'égard de la cuisse, légèrement abducteur et rotateur en dehors, mais son principal rôle est d'étendre l'un sur l'autre la cuisse et le bassin. D'après Duchenne, il n'intervient pas comme extenseur dans la station debout ni dans la marche ordinaire sur terrain plat. Par contre, il devient utile et même nécessaire quand il s'agit de gravir une pente, de sauter, de courir, de marcher avec un lourd fardeau, de se lever d'un siège sur lequel on est assis.

Le *moyen* et le *petit fessiers* sont abducteurs de la cuisse, et, accessoirement, rotateurs en dedans et fléchisseurs par leurs fibres antérieures, rotateurs en dehors et extenseurs par leurs fibres postérieures, plus nombreuses que les premières. Si les fibres antérieures et postérieures se contractent successivement, il en résulte un mouvement de circumduction. Ces muscles meuvent le bassin quand la cuisse est fixée. L'abduction et la circumduction de la cuisse sont donc affectées par la paralysie de ces deux muscles. Lorsque le sujet est debout, le bassin s'incline du côté opposé à celui de la paralysie, au moment où le corps repose sur le membre inférieur affecté (attitude hanchée). Pendant la marche, il est un moment où un seul pied repose sur le sol, tandis que l'autre oscille pour se porter en avant. Supposons une paralysie des muscles petit et moyen fessiers du côté gauche. Au moment où le membre inférieur gauche supporte seul le bassin, celui-ci, au lieu de rester fixé solidement à la cuisse, basculera en bas et à droite. Dans le temps qui suivra, quand le pied gauche devra se porter en avant à son tour, le défaut d'abduction le fera frotter et heurter la face interne du membre inférieur droit.

Pyramidal, jumeaux, obturateur interne, carré crural (*branches du plexus sacré*); **obturateur externe** (*nerf obturateur*). — Ces divers muscles sont rotateurs de la cuisse en dehors, quand la cuisse est en extension; ils deviennent abducteurs lorsque la cuisse est fléchie. Quand ils sont paralysés, le pied est dévié en dedans, et le malade ne peut plus écarter les genoux l'un de l'autre lorsqu'il est assis.

Couturier (*nerf crural*). — Il fléchit la cuisse. Sa paralysie isolée ne paraît devoir entraîner aucun trouble important.

Quadriceps fémoral (*nerf fémoral*). — Ce muscle se compose de *quatre chefs*, qui aboutissent à la rotule et au tendon rotulien pour s'insérer sur la tubérosité antérieure du tibia; ils sont tous, par conséquent, extenseurs du genou. Leurs insertions supérieures diffèrent : trois s'insèrent sur le fémur, à savoir le crural, le vaste interne et le vaste externe; ces deux derniers attirent la rotule non seulement en haut, mais encore un peu latéralement, et tendent par conséquent à la subluxer; le quatrième chef, le *droit antérieur*, s'insère en haut sur l'os iliaque; il est donc fléchisseur de la cuisse en même temps qu'extenseur de la jambe.

La paralysie du quadriceps fémoral entraîne des troubles fort importants. Le malade ne peut, s'il est assis, porter le pied en avant; s'il est agenouillé, il ne saurait se relever de la manière habituelle. Quels sont les effets de cette paralysie dans la station debout et dans la marche? Un sujet se tient parfaitement debout sans que le quadriceps fémoral intervienne; il suffit pour cela que le centre de gravité du corps soit situé en avant d'un plan transversal passant par l'axe de rotation des genoux, ces derniers étant dans l'extension forcée, leurs ligaments postérieurs fortement tendus; dans ces conditions, en effet, le poids du corps réalise et maintient l'extension de la jambe. Mais si l'attitude se modifie de telle sorte que le centre de gravité se déplace en arrière, ou que (ce qui revient au même) une flexion légère de la jambe se produise, portant le genou en avant, alors les extenseurs de l'articulation doivent se contracter. Si ces muscles étaient paralysés, la flexion commencée s'achèverait fatalement; la chute serait inévitable. On comprend dès lors l'instabilité de l'attitude debout chez les sujets privés du quadriceps fémoral, et cela d'autant plus que, dans ces conditions, les muscles antagonistes, les fléchisseurs, tendent à se raccourcir progressivement, d'où une flexion permanente de l'articulation.

On comprend aisément, d'après ce qui vient d'être dit, les troubles de la marche qui vont se manifester. Dans la marche, lorsque le membre inférieur se porte en avant, la cuisse, à un moment donné, se fléchit sur le bassin, le fémur devient oblique en avant et en bas; alors la jambe, par son propre poids, se fléchit sur la cuisse. A cet instant, le pied se pose sur le sol pour y prendre point d'appui; le genou se trouvant dans un état de flexion, sa fixité ne peut être maintenue, et sa rectitude rétablie, que par une contraction de ses extenseurs. Lorsque ces derniers sont paralysés, le genou doit nécessairement ployer sous le poids du corps : le sujet tombe; il peut éviter cependant cet accident, à condition de limiter le mouvement de projection du membre inférieur en avant, et de réduire l'amplitude du pas; quant à monter un escalier, il n'y saurait songer.

La paralysie peut prédominer sur certains chefs du quadriceps. Le vaste externe peut être seul respecté, l'extension du genou s'accompagne alors d'une translation de la rotule en dehors; à la longue, ou brusquement pendant une contraction violente, une subluxation de cet os peut se produire.

Poplité (*nerf sciatique poplité externe*). — Le muscle *poplité* fléchit, avec peu d'énergie, la jambe sur la cuisse, et il imprime à la jambe une fois fléchie un mouvement de rotation en dedans qui contrebalance l'action inverse d'un fléchisseur important : le biceps crural.

Jambier antérieur; extenseurs des orteils (*nerf tibial antérieur*). — Le *jambier antérieur* est le fléchisseur adducteur du pied; l'*extenseur commun* des orteils est le fléchisseur abducteur. De plus, le premier est rotateur du pied en dedans, le deuxième rotateur en dehors. Leur contraction simultanée détermine la flexion directe, grâce à la correction réciproque des effets accessoires (effets autres que la flexion). Ces effets se manifestent au contraire forcément, dans la flexion du pied, quand l'un des deux muscles est paralysé; au surplus, ce mouvement perd de sa force, surtout quand c'est le jambier antérieur, relativement plus puissant, qui est frappé.

Des troubles importants en résultent pour la marche. Le défaut de flexion

du pied fait que celui-ci bute par son extrémité contre le moindre obstacle. Le malade y remédie en fléchissant la cuisse sur le bassin d'une manière excessive à chaque pas en avant, il parvient ainsi à écarter fortement le pied du sol; il « steppe », comme les chevaux dans certaines allures de trot. De plus, quand un des deux fléchisseurs est seul paralysé, ce n'est pas la plante du pied qui porte directement sur le sol, mais le bord externe (si le long extenseur des orteils est paralysé) ou le bord interne (si c'est le jambier antérieur).

Au bout d'un certain temps, des attitudes vicieuses permanentes apparaissent. L'attitude vicieuse qui résulte de la paralysie du jambier antérieur est particulièrement prononcée. Elle n'est pas telle qu'on pourrait le penser au premier abord; en effet, ce n'est pas une déformation en valgus que l'on constate, mais bien en varus, et cela grâce à l'action tonique prépondérante des muscles extenseurs : c'est le pied bot équin varus. Toutefois, ce varus, d'ailleurs léger, se transforme en valgus dans les efforts de flexion du pied, conformément à ce qui a été dit tout à l'heure. On note, enfin, à la suite de la paralysie du jambier antérieur, une hypertrophie de l'extenseur propre du gros orteil qui cherche à exercer une suppléance, et dont l'intervention s'accuse par une extension exagérée du gros orteil pendant les efforts de flexion du pied.

L'*extenseur propre du gros orteil* exerce sur le pied, mais dans une mesure plus faible, la même action que le jambier antérieur.

Long péronier latéral (*nerf musculo-cutané*). —Le *long péronier latéral* est faiblement extenseur du pied. Il est surtout rotateur en dehors et abducteur; il abaisse le bord interne du pied. Il contribue à maintenir la concavité de la voûte plantaire.

Voici, d'après Duchenne, les troubles fonctionnels importants qui résultent de sa paralysie : 1° le renversement du pied sur son bord interne pendant son extension volontaire; 2° l'aplatissement de la voûte plantaire; 3° l'impossibilité d'appliquer solidement la saillie sous-métatarsienne sur le sol, et de se tenir solidement en équilibre sur le pied malade; 4° de la fatigue et même de la douleur dans la plante du pied, en avant et en dedans de la malléole externe, après une marche un peu longue; 5° enfin des durillons douloureux qui se développent à la longue sur le bord externe de la plante du pied, surtout au niveau de la tête des deux derniers métatarsiens et au-dessus et en dedans de la première phalange du gros orteil.

La contraction simultanée du triceps sural et du long péronier latéral réalise l'extension directe du pied.

Nous verrons plus loin quelle est la déformation du pied qui résulte de la contracture isolée du long péronier latéral (pied plat valgus douloureux).

Court péronier latéral (*nerf musculo-cutané*). — Adducteur et rotateur du pied en dehors, et antagoniste par là du jambier postérieur auquel nous allons le comparer. Ce muscle fléchit encore le pied préalablement étendu, et étend le pied préalablement fléchi. (Voir Jambier postérieur.)

Triceps sural (*nerf sciatique poplité interne*). — Composé de trois chefs qui sont le jumeau interne, le jumeau externe et le soléaire, ce muscle agit sur le pied comme extenseur, adducteur (mouvement autour de l'axe antéro-postérieur du pied) et rotateur en dedans (mouvement autour de l'axe vertical). Par les deux jumeaux, il contribue faiblement à la flexion du genou. Ces deux chefs

du triceps se trouvent tendus quand le genou est fixé en extension; cette position favorise ainsi leur action sur le pied.

Lorsque le triceps sural est paralysé, l'extension du pied est presque complètement abolie, et dépasse difficilement l'angle droit; dans tous les cas, ce mouvement a perdu toute énergie, et il est impossible au malade de soutenir le poids du corps en se tenant sur la pointe du pied; aussi la marche est-elle très gênée. Enfin, au bout d'un certain temps, par suite de la prépondérance du muscle long péronier, le pied se trouve entraîné en abduction et rotation en dehors, et la tête du premier métatarsien s'abaisse anormalement. En même temps, le calcanéum et l'astragale basculent; leur extrémité antérieure s'élève, et le talon accentue sa saillie. Ainsi se constitue la variété de pied bot que Duchenne a dénommé *talus pied creux tordu en dehors*.

Jambier postérieur (*nerf tibial postérieur*). — Le jambier postérieur est adducteur du pied et rotateur en dedans; il est en outre faiblement extenseur.

Il coopère avec le jambier antérieur à l'adduction du pied. Comme rotateurs du pied, ces deux muscles possèdent une action inverse: leur contraction simultanée produira donc l'adduction simple. Par contre, ce dernier mouvement ne pourra s'accomplir sans mélange de rotation, si l'un de ces muscles est paralysé.

A part le jambier postérieur et le court péronier latéral, son antagoniste, tous les muscles capables de porter la pointe du pied soit en dedans, soit en dehors, sont en même temps fléchisseurs ou extenseurs. L'abduction et l'adduction directes sont donc abolies par la paralysie des deux muscles susdits. L'abduction directe est encore possible, à la rigueur, grâce à une contraction simultanée de l'extenseur commun des orteils et du long péronier latéral, mais c'est une abduction insignifiante comme force et comme étendue.

La paralysie prolongée du jambier postérieur engendre un pied bot valgus; celle du court péronier latéral un *pied bot varus*.

Déformations résultant de troubles fonctionnels dans les muscles moteurs du pied. — Duchenne (de Boulogne) [1] a étudié avec soin les déformations qui résultent de la paralysie ou de la contracture des muscles moteurs du pied.

Ces déformations, subordonnées aux fonctions du muscle ou des muscles affectés, offrent des variétés fort nombrenses, qui sont du ressort de l'orthopédie et dans le détail desquelles nous ne saurions entrer. Citons-en quelques-unes, parmi les plus importantes.

Paralysie du triceps sural. — Le long péronier latéral devient l'unique agent de l'extension du pied. Son action prédominante combinée avec celle des extenseurs détermine un *talus pied creux tordu en dehors*.

Paralysie du long péronier latéral. — Les muscles extenseurs et le court péronier latéral entrent en contracture. Il en résulte un *pied plat valgus douloureux*.

Paralysie du jambier antérieur. — Il se forme un *pied bot équin*.

Paralysie de l'extenseur commun des orteils. — Le pied prend à la longue l'attitude de *l'équin direct*.

Paralysie du jambier postérieur et du court péronier latéral. — Le pied prend à la longue l'attitude du *valgus de l'arrière-pied*.

[1] Duchenne. *Physiol. des mouv.*, pages 413 à 507, *passim*.

Telle est la gêne produite par ces pieds bots de différentes origines, que Duchenne a été conduit à émettre cette formule paradoxale : « Il vaut mieux avoir perdu tous les muscles moteurs du pied sur la jambe que d'en conserver un certain nombre ».

Muscles qui meuvent les orteils. — Les fonctions de ces muscles rappellent celles des muscles correspondants du membre supérieur. Le *long extenseur des orteils* et le *long extenseur du gros orteil* sont surtout extenseurs des premières phalanges. Le *long fléchisseur des orteils* et le *court fléchisseur* fléchissent les deux dernières phalanges. Les *lombricaux* et les *interosseux*, ainsi que l'*abducteur* et le *court fléchisseur du petit orteil* fléchissent la première phalange et étendent les autres. Ces muscles ont une grande importance dans la marche, car ils achèvent le mouvement de propulsion du corps au moment où le pied va quitter le sol.

L'*abducteur*, l'*adducteur* et le *court fléchisseur du gros orteil* ont, indépendamment de l'adduction et de l'abduction, une action semblable sur le gros orteil.

Lorsque les *extenseurs commun des orteils* et *propre du gros orteil* sont paralysés, la tonicité des autres muscles, principalement des *interosseux*, engendre une flexion permanente des premières phalanges avec extension des autres phalanges; c'est ce que Duchenne appelle la « *griffe pied creux* par atrophie des muscles qui s'attachent aux os sésamoïdes du gros orteil et des interosseux du pied ». Si, au contraire, les muscles respectés dans le cas précédent sont paralysés, et inversement, les premières phalanges sont en extension forcée, parfois même subluxées, et les deux autres fléchies, formant griffe. Les parties antérieures de la plante du pied deviennent douloureuses après une station debout prolongée ou après une marche, la face plantaire des orteils cessant de prendre appui sur le sol; mais ces phénomènes douloureux ne sont pas constants. Les orteils prennent une direction rectiligne au lieu de présenter une courbure à concavité inférieure.

Diaphragme (*nerf phrénique*). — La paralysie du diaphragme, bien décrite par Duchenne[1], peut être unilatérale ou bilatérale.

Supposons ce dernier cas. Examinant le malade nu, on constate une dépression de l'épigastre à chaque inspiration, et au contraire une saillie de cette région dans l'expiration, c'est-à-dire précisément l'inverse de ce qui se montre à l'état normal. La palpation confirme les résultats fournis par l'inspection. L'inspiration est gênée; grâce à la suppléance exercée par les autres muscles, la respiration s'accomplit sans grande difficulté tant que le sujet est au repos; quand il marche, au contraire, la dyspnée devient grande. Il en est de même lorsqu'il parle, et plus encore lorsqu'il exécute quelque effort. La défécation, qui demande une forte compression des viscères abdominaux, est difficile.

Les complications pulmonaires sont redoutables et revêtent des allures graves.

La paralysie unilatérale est beaucoup moins sérieuse : elle se reconnaît aisément par le palper, qui révèle des différences caractéristiques dans la manière dont se comportent à droite et à gauche la base du thorax et les régions adjacentes de l'abdomen, pendant les mouvements de la respiration.

Muscles moteurs du rachis. — Les muscles qui agissent sur le rachis,

(1) *Électrisation localisée*, 2e édit., chap. XVIII, art. 3.

soit directement, soit d'une façon plus ou moins indirecte, sont nombreux et variés, et nous ne saurions ici analyser leur action d'une manière explicite. Nous nous bornerons à indiquer les diverses déviations rachidiennes qu'engendrent soit la contracture, soit la paralysie de ces muscles, déviations dont nous avons eu occasion de nous occuper dans une monographie récente [1].

Ainsi qu'il est naturel de le penser, c'est dans le cas de lésions musculaires bilatérales symétriques que se produisent des déviations antéro-postérieures : cyphose ou lordose. Au contraire des lésions musculaires unilatérales, asymétriques, entraînent des scolioses.

Cyphose. La *paralysie des extenseurs dorsaux et cervicaux* produit une *cyphose dorso-cervicale*, sans lordose lombaire compensatrice. La verticale tirée par le point le plus saillant peut passer jusqu'à 10 et 15 centimètres en arrière du sacrum. Pour que le centre de gravité ne reste pas en arrière de la base de sustentation, il faut que les cuisses se placent en extension forcée.

La *paralysie des extenseurs du cou* (dont ne font pas partie les extenseurs de la tête) engendre une *cyphose cervicale*. La tête se trouve ainsi portée en avant, d'où un déplacement du centre de gravité dans le même sens. Pour compenser ce déplacement, la tête s'étend fortement sur le cou et de plus il se produit : 1° une lordose dorsale; 2° une exagération légère de la courbure dorso-lombaire.

Lordose. — Fait paradoxal, que Duchenne a mis en évidence et clairement expliqué, une paralysie symétrique des muscles moteurs du rachis lombaire produit la lordose, aussi bien lorsque cette paralysie atteint les extenseurs que lorsqu'elle frappe les fléchisseurs, leurs antagonistes; seulement le mécanisme de la déviation diffère, ainsi que sa forme, dans l'un et l'autre cas.

A l'état normal, dans la station debout, l'équilibre du rachis lombaire est assuré par la contraction simultanée de ces deux groupes antagonistes. Supposons une *paralysie des fléchisseurs*, c'est-à-dire des muscles de la paroi abdominale antérieure : l'ensellure lombaire physiologique s'exagère; le centre de gravité se trouverait rejeté trop en arrière si le bassin, s'inclinant sur les cuisses, ne le ramenait en avant. Dans cette variété, grâce à ce mouvement de bascule du bassin, les apophyses dorsales les plus postérieures sont ramenées suffisamment en avant pour que la verticale tombant de ces apophyses ne passe pas en arrière du sacrum, mais bien par cet os ou en avant de lui.

Supposons, au contraire, une *paralysie bilatérale des extenseurs lombaires*, c'est-à-dire des muscles spinaux lombaires. La partie supérieure du tronc tend naturellement à basculer en avant, entraînée par les fléchisseurs lombaires prépondérants. Mais pour contre-balancer l'action de ces derniers, le centre de gravité du corps se porte instinctivement en arrière, et l'équilibre de la partie supérieure du tronc sur sa partie inférieure est obtenu par la lutte entre deux puissances, l'une passive : c'est le poids du tronc qui tend à entraîner celui-ci en arrière, l'autre active : c'est la contraction des muscles abdominaux. Pour que la verticale abaissée du centre de gravité ne tombe pas en arrière de la base de sustentation du corps, il faut que les cuisses s'étendent fortement sur le bassin. Dans cette variété de lordose paralytique, le fil à plomb tombant des

[1] HALLION, Des déviations vertébrales névropathiques, *Th. de Paris*, 1892.

apophyses dorsales les plus saillantes passe à une certaine distance *en arrière du sacrum*, contrairement à ce qu'on observe dans la paralysie des fléchisseurs. Cette forme de lordose est habituelle dans beaucoup de myopathies primitives, qui intéressent les masses sacro-lombaires.

Scoliose. — Si la lordose et la cyphose ont été observées surtout, sinon même exclusivement, à la suite de lésions paralytiques, la scoliose, au contraire, est plutôt le résultat d'une contracture. Il existe pourtant des scolioses par paralysie.

Les *scolioses par contractures*, lesquelles sont le plus souvent de nature hystérique, varient suivant les groupes musculaires affectés.

Les contractures atteignent avec une prédilection particulière les *muscles purement fléchisseurs latéraux de la colonne lombaire*, c'est-à-dire le carré des lombes et peut-être les inter-transversaires, muscles qui déterminent une simple flexion latérale de la colonne vertébrale. Les muscles spinaux lombaires, lorsqu'ils se contractent d'un seul côté, infléchissent aussi la colonne vertébrale de ce côté, mais ils produisent en même temps une rotation du rachis, d'où résulte une asymétrie facilement appréciable de la région, un relief exagéré au niveau d'une des gouttières vertébrales. Une déviation dorsale, de sens inverse à la déviation lombaire, s'établit, suivant la règle, pour compenser cette dernière.

Une contracture du trapèze peut entraîner une double déviation de la colonne vertébrale, avec courbure principale supérieure à convexité regardant le muscle contracturé.

Duchenne a observé des exemples bien nets de *scoliose paralytique*. Toutefois, il ajoute que les incurvations rachidiennes « sont très peu prononcées », tant que les vertèbres ne sont pas déformées. La paralysie peut frapper soit les muscles spinaux lombaires seuls, soit les muscles spinaux lombaires et dorsaux du même côté. Ces deux groupes musculaires, bien qu'anatomiquement comparables, sont en effet bien indépendants dans leur fonctionnement et dans leurs altérations pathologiques (Duchenne).

Les muscles spinaux lombaires sont-ils seuls affectés, il se produit une scoliose à convexité tournée vers le côté malade, avec courbure de compensation dorsale. Si les muscles spinaux dorsaux participent à la lésion, il se produit une seule et longue courbure latérale lombo-dorsale.

La courbure qui se produit ainsi au niveau des muscles atteints est engendrée par l'action prépondérante des muscles de même nom du côté sain, qui infléchissent la colonne vertébrale de leur côté.

Cette action est un peu différente de celle qu'exercent le carré des lombes et les inter-transversaires, car, ainsi que nous le disions tout à l'heure, ces derniers sont purement et simplement fléchisseurs latéraux. Les spinaux font en outre tourner les vertèbres autour d'un axe vertical, ils attirent à eux les apophyses spineuses, et les corps vertébraux sont déviés vers la convexité de la courbure (Duchenne) : il y a rotation du rachis.

Les muscles moteurs de la portion céphalo-cervicale du rachis produisent, par leurs altérations pathologiques, des attitudes vicieuses du cou, de la tête et des épaules sur lesquelles nous aurons à revenir à propos du torticolis [1].

[1] P. 880 et 900.

Indiquons ici sommairement l'action des deux principaux : le sterno-cléido-mastoïdien et le splénius. Nous avons déjà parlé du trapèze et de l'angulaire de l'omoplate, muscles qui agissent sur la tête et le cou lorsque leurs insertions inférieures sont fixées.

Sterno cléido-mastoïdien (*nerf spinal* et *plexus cervical profond*). — Il a pour usage de fléchir la tête, de l'incliner de son côté et de lui imprimer

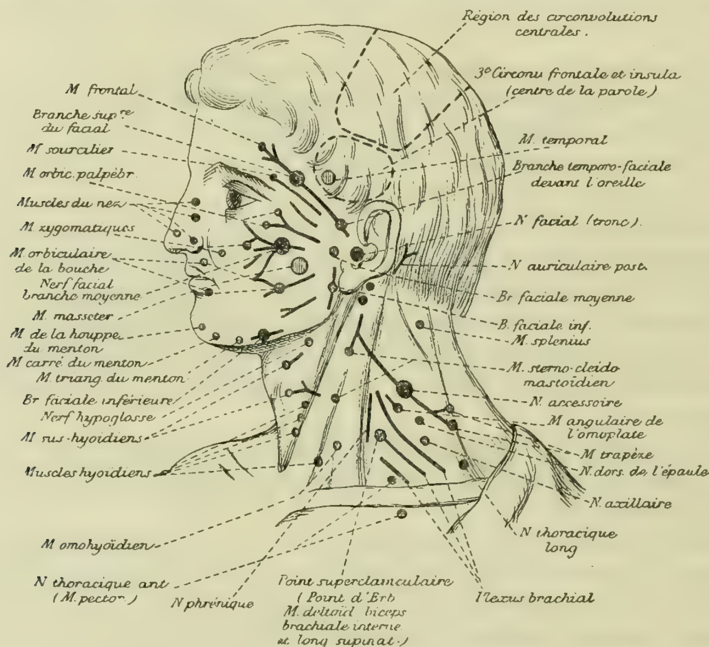


Fig. 163.

un mouvement de rotation qui fait que la face regarde du côté opposé au

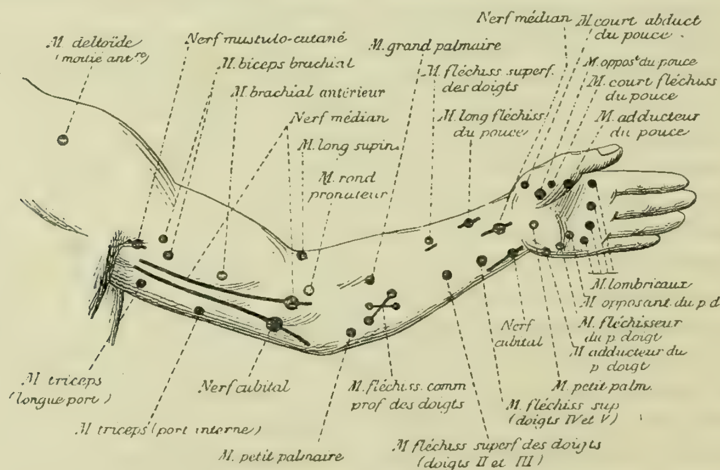


Fig. 164.

muscle contracté. Ainsi que l'a établi Duchenne, ce dernier mouvement est dû plus spécialement à la portion sternale du muscle, tandis que la portion clavi-

culaire produit surtout l'inclinaison latérale ; l'action de ces deux portions est, jusqu'à un certain point, indépendante, mais seulement pour les con-

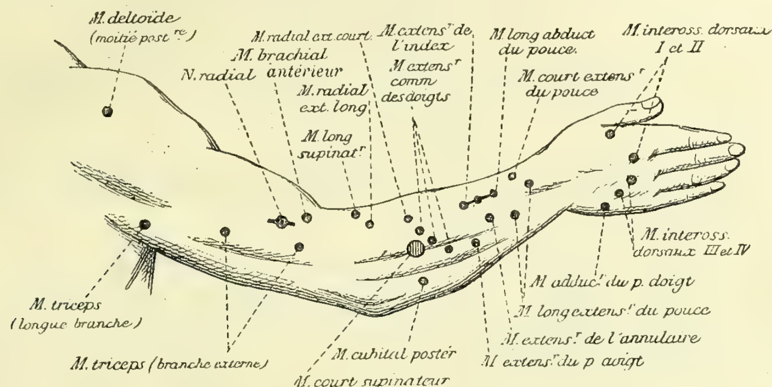


Fig. 165.

tractions modérées. Lorsque la tête est fixée, soit mécaniquement, soit par des contractions musculaires appropriées, le muscle devient inspirateur.

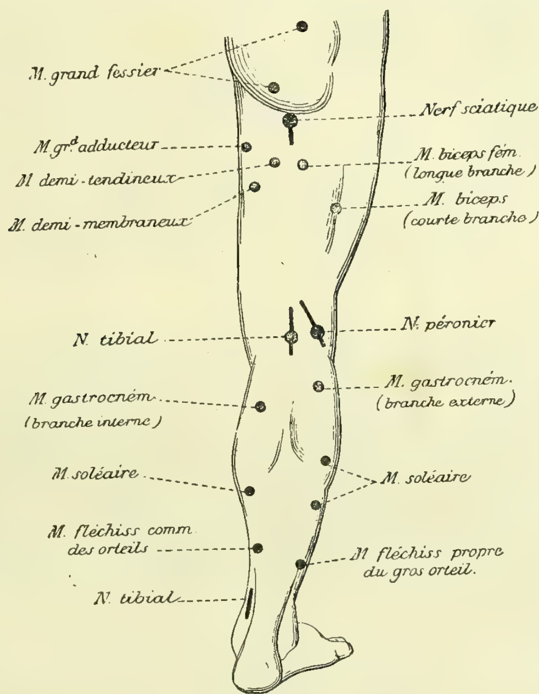


Fig. 166.

La contraction simultanée des deux muscles sterno-mastoïdiens fléchit la tête directement.

Splénius (*nerfs rachidiens*). — Le splénius imprime à la tête trois mouvements combinés : 1° extension ; 2° inclinaison latérale ; 3° rotation qui fait

regarder la face du côté du muscle contracté. La contraction simultanée des deux splénius produit l'extension simple de la tête.

APPENDICE. — POINT D'ÉLECTION POUR L'ÉLECTRISATION DES NERFS MOTEURS ET DES MUSCLES.

Duchenne, von Ziemssen, Erb ont indiqué les points spéciaux où il convient de placer les excitateurs pour agir sur un nerf donné ou sur un muscle donné à l'exclusion des autres nerfs et des autres muscles.

Sans entrer dans de longs détails à ce sujet, nous reproduisons ici les schémas de Erb, qui fournissent les principaux renseignements utiles à connaître.

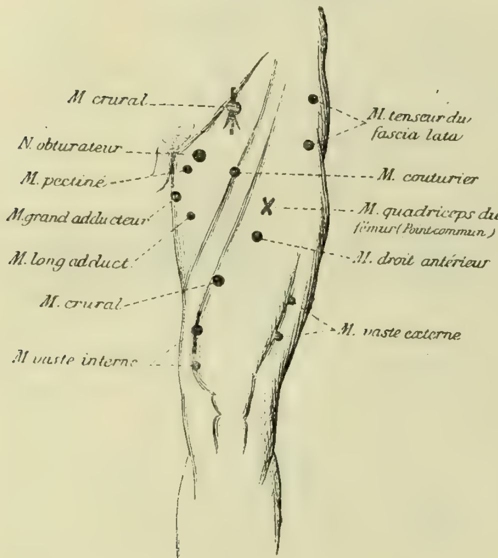


FIG. 167.

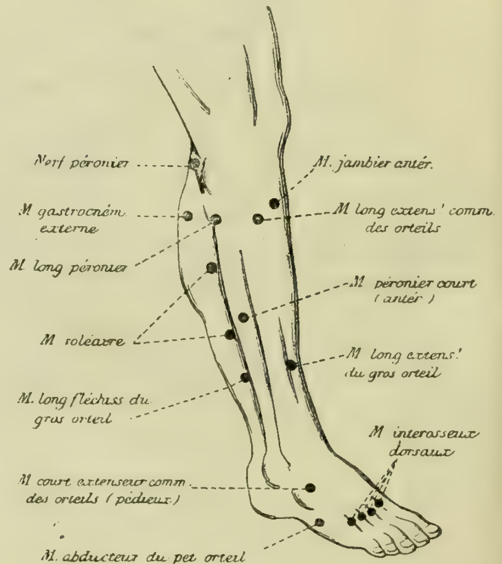


FIG. 168.

En général, il est nécessaire d'employer, pour l'électrisation localisée, des électrodes fixes, qui permettent d'agir sur un point précis; il importe en outre d'utiliser, autant que possible, des courants de faible intensité, afin d'éviter les diffusions d'excitation et pour épargner au patient une douleur trop vive.

Certains nerfs, situés profondément, sont assez difficiles à exciter isolément. Tel est le cas pour le nerf phénique, toutefois on peut atteindre ce nerf avec une fine électrode, le long du bord externe du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Le radial n'est pas accessible sur tout son trajet; on le cherchera vers le milieu d'une ligne qui s'étend de l'insertion du deltoïde au condyle externe, en dedans du long supinateur.

On conçoit qu'un grand nombre de muscles soient impossibles à exciter seuls, tantôt parce qu'ils sont de faible volume, tantôt parce qu'ils occupent une situation profonde. Divers muscles du membre supérieur sont dans ces conditions.

CHAPITRE II

PARALYSIE DES NERFS

I. — NERFS CRANIENS

I. — PARALYSIE FACIALE

Ch. Bell, le premier, en 1825, a donné une bonne description de la paralysie faciale; aussi Graves a-t-il proposé de donner à cette affection le nom de *paralysie de Bell*. Les auteurs qui suivent complètent le tableau tracé par l'observateur anglais, et ils établissent nettement les caractères respectifs de la paralysie faciale périphérique et de la paralysie faciale d'origine cérébrale.

Dans cet article, nous aurons en vue exclusivement la paralysie périphérique; nous n'aurons à nous occuper de la paralysie de cause cérébrale que pour l'opposer à cette dernière.

Étiologie. — Le *froid* est une cause fréquente de paralysie faciale; parfois la paralysie *a frigore* siège précisément sur le côté du visage qui a été exposé plus directement à l'action d'un courant d'air. Bérard a proposé pour expliquer ces faits la théorie suivante, devenue classique : par suite du refroidissement, le nerf se congestionne; dans le canal de Fallope, inextensible, le nerf démesurément gonflé s'étrangle; la paralysie en résulte. Ce serait là, somme toute, une paralysie par compression.

Les *traumatismes* les plus variés peuvent léser le facial. Les opérations chirurgicales (notamment celles qui ont lieu sur la région parotidienne), les fractures du crâne intéressant le rocher entraînent souvent la paralysie du nerf.

Les *lésions du voisinage* agissent soit par compression, soit par propagation d'un processus pathologique au tronc même du nerf. Citons les tumeurs, les abcès, les cicatrices dans la loge parotidienne, les altérations des méninges, les exostoses, les anévrysmes de la base du crâne, et mentionnons surtout les altérations du rocher et des cavités auriculaires. La carie du rocher, l'otite moyenne, et même, d'après Craig, une simple accumulation de cérumen dans l'oreille externe, peuvent provoquer la paralysie faciale. Plus d'un cas de soi-disant paralysie *a frigore* pourrait bien, comme on l'a dit, relever d'une otite méconnue. Le nerf n'étant séparé de la caisse du tympan que par une mince lamelle osseuse, on comprend que les lésions de l'oreille moyenne puissent aisément retentir sur lui.

La paralysie faciale doit être attribuée dans certains cas à des *névrites infectieuses* : dans la diphtérie, l'érysipèle, la fièvre typhoïde, la variole, la scarlatine, l'état puerpéral (1), le tétanos (Lannois (2), Behr (3)). On l'a vue s'associer à

(1) Bernhardt, Zur Frage von der Aetiolog. der peripher. Facialis Lähmung. *Berl. klin. Woch.*, 1892.
(2) Lannois, *Rev. de méd.*
(3) Behr, *Th Tübingen*, 1891.

l'herpès zoster. Elle est assez fréquente dans la syphilis tertiaire, qui l'engendre par l'intermédiaire des altérations méningées, des gommes occupant le tronc nerveux, des exsudats formés dans le canal de Fallope ; mais la syphilis secondaire elle-même peut la compter parmi ses manifestations ; fait singulier, la femme serait particulièrement sujette à ce genre d'accidents syphilitiques.

Assez souvent le zona a précédé ou accompagné la paralysie faciale.

La *polynévrite* respecte habituellement la septième paire ; mais cette loi n'est pas absolue, et on a vu la paralysie faciale double se montrer au cours de la névrite multiple (Strümpell [1], Savage [2]).

Les *intoxications*, du moins l'intoxication saturnine, ont été incriminées.

Les rapports de la paralysie faciale avec les infections expliquent qu'elle puisse apparaître sous forme *épidémique* (Le Quinquis [3]).

La *paralysie faciale des nouveau-nés* doit être rangée parmi les paralysies traumatiques ; il s'agit d'une contusion du nerf par les parois du bassin et surtout par le forceps ; c'est un accident obstétrical, et non congénital. Certaines paralysies faciales, cependant, sont à proprement parler congénitales ; celles-ci, d'ordinaire, s'accompagnent de paralysies oculaires, et semblent dues à une anomalie bulbaire [4].

La multiplicité des causes de la paralysie faciale explique la *fréquence* relativement très grande de l'affection. Ces causes, et notamment le refroidissement, se rencontrent plus souvent chez l'homme que chez la femme, chez l'adulte que chez le vieillard et chez l'enfant. On peut s'expliquer ainsi l'inégalité de fréquence relative suivant le *sexe* et suivant l'*âge*.

L'*hérédité névropathique* et *arthritique* exerce une influence indéniable sur le développement de la paralysie faciale. C'est là un fait plein d'intérêt que M. Neumann a bien mis en lumière. On a même cité des cas d'hérédité similaire (Charcot) [5].

Anatomie pathologique. — Les lésions anatomiques d'où relèvent les paralysies faciales traumatiques, etc., n'ont rien de spécial à la septième paire. Plus intéressante serait l'anatomie pathologique des paralysies *a frigore* ; mais les documents font défaut sur ce point. Cependant Minkowski [6] a récemment étudié un cas de ce genre. Les résultats ne furent pas conformes à la théorie classique : il n'y avait aucune trace de périnévrite, aucune altération du névrilemme ; bien plus, le nerf était relativement peu touché dans le canal de Fallope ; les lésions étaient dégénératives.

Symptomatologie. — Émettant des branches collatérales et recevant des anastomoses, le nerf facial n'a pas une constitution identique dans tous les points de son trajet. Aussi, selon le siège des lésions, certains symptômes diffèrent-ils d'un cas à l'autre.

D'après les notions anatomiques, la destruction du nerf au niveau du ganglion géniculé produirait une paralysie de toutes les fonctions du facial. Nous

(1) *Neurol. Centralbl.*, 1889, p. 601.
(2) *Rev. de méd.*, 1891, p. 138.
(3) Le Quinquis, *Th. de Bordeaux*, 1890.
(4) Voir Schultze, *Neurol. Centralbl.*, 1892, p. 423.
(5) Voir Charcot, *Leçons du mardi*, 1891.
(6) *Archiv f. Pyschiatrie*, 1891, XXIII, p. 586. — A. Rueff, *Méd. mod.*, 1891, p. 607.

décrirons d'abord ce *type total et complet* et nous indiquerons plus tard les *formes dissociées* dans lesquelles font défaut tels ou tels symptômes parce que telles ou telles fibres sont respectées.

Branches terminales. Muscles de la face. — Les muscles de la face du côté lésé ont perdu non seulement leur motilité volontaire, mais encore leur tonicité normale; ils sont dans un état permanent de relâchement, il y a rupture de l'équilibre musculaire en vertu duquel la symétrie du visage se maintient. « Dans l'état du repos, dit P. Bérard [1], les traits sont tirés vers le côté sain; la commissure labiale du côté paralysé est plus basse, plus rapprochée de la ligne médiane; la bouche est oblique, et sa partie moyenne ne correspond plus à l'axe du corps: les deux moitiés de la face, en un mot, ne sont plus symétriques. La moitié paralysée est située un peu en avant de la moitié saine. Celle-ci est comme rabougrie, ridée, cachée derrière l'autre; elle paraît avoir moins d'étendue verticale que la moitié paralysée. Dans cette dernière, les traits sont comme étalés; l'œil est plus largement ouvert; il semble plus volumineux que celui du côté opposé. Il suit de là qu'on éprouve au premier abord quelques difficultés à reconnaître les personnes qui viennent d'être atteintes de paralysie faciale; car l'attention de l'observateur se porte plus naturellement sur cette partie de la face qui est plus en avant et dont les dimensions sont plus considérables. » Dans la partie paralysée, les rides s'effacent; suivant l'expression pittoresque de Romberg, la paralysie faciale est le meilleur des cosmétiques pour faire disparaître les signes de vieillesse; malheureusement elle exagère d'un côté ce qu'elle atténue de l'autre, elle ne fait qu'établir entre les deux moitiés du visage un ridicule contraste.

L'asymétrie devient encore plus frappante lorsque le malade rit, lorsqu'il pleure, lorsqu'on l'invite à faire une grimace, à découvrir ses dents.

Certains muscles faciaux ont un rôle dans le fonctionnement des organes qu'ils avoisinent; de là quelques *troubles fonctionnels* résultant de leur impotence. Les lèvres étant paralysées d'un côté, le malade ne peut siffler ni souffler. Même dans l'expiration normale, l'air soulève passivement la moitié devenue inerte; le malade « fume la pipe », comme on dit. L'articulation de certaines lettres, notamment des labiales *b*, *p*, est imparfaite. La préhension des aliments, la succion chez les enfants à la mamelle, sont gênées. Dans la mastication, les aliments s'accumulent entre la gencive et le buccinateur paralysé.

L'aile du nez est attirée passivement par le courant d'air inspiratoire, au lieu de s'écarter activement comme dans l'inspiration normale.

Non seulement les paupières ne se ferment plus volontairement, mais encore le clignement réflexe est aboli. Le muscle de Horner, qui contribue à faciliter l'écoulement des larmes par les points lacrymaux et le canal nasal, a cessé de fonctionner. Les larmes n'humectent plus régulièrement la cornée et s'écoulent sur la joue (épiphora). L'œil, qui reste ouvert même pendant le sommeil, s'altère parfois d'une manière assez grave; il se produit de la conjonctivite, de la kératite, lésions qui sont ici d'origine purement mécanique et que la fermeture artificielle de l'œil peut faire rapidement disparaître (Spencer

[1] Cité par SAPPEY, *Anatomie*, tome III.

Watson). La paupière supérieure peut encore, parfois, s'abaisser légèrement sous l'influence de la volonté; peut-être faut-il voir là une sorte de *relâchement volontaire* du muscle élévateur des paupières, une diminution volontaire de sa tonicité (Hasse).

La déviation de la langue, souvent observée, est attribuée à la paralysie du stylo-glosse; toutefois, d'après Erb et Hitzig, la langue n'est déviée vers le côté sain que par la commissure de la lèvre du côté paralysé; cette commissure se rapproche en effet de la ligne médiane et vient presser sur le bord de la langue lorsque celle-ci est tirée hors de la bouche.

Il n'est pas rare d'observer dans la paralysie faciale, surtout au moment où la guérison est proche, des *mouvements associés*. C'est ainsi que parfois le malade, lorsqu'il veut rire, ferme involontairement les yeux, ou bien il relève l'angle de la bouche quand on lui commande de fermer l'œil. M. Debove [1] pense qu'en pareil cas les incitations motrices, pour vaincre l'impotence musculaire, prennent une intensité exceptionnelle, de là vient qu'au lieu de se limiter dans le noyau bulbaire du facial à tel ou tel muscle, elles se diffusent dans plusieurs groupes musculaires, et même se propagent, par les commissures médianes, au noyau symétrique, au noyau du côté sain. Il serait donc superflu de faire intervenir une excitabilité anormale de ces noyaux, comme le veut Hitzig.

Nerf auriculaire. — La paralysie des muscles moteurs du pavillon de l'oreille et du muscle occipital ne déterminent, chez l'homme, aucun trouble notable.

Corde du tympan. Sa paralysie. — Il résulte de cette paralysie des altérations du goût et de la sécrétion salivaire.

A. Gustation. — Les altérations du goût siègent sur les deux tiers antérieurs de la langue, d'un seul côté. On peut noter soit une abolition, soit une diminution, soit un retard, soit enfin une perversion des sensations gustatives. On sait que l'accord n'est pas fait sur le rôle de la corde du tympan dans la gustation et sur le trajet des filets nerveux qui suivent cette voie pour aboutir au lingual. Sans entrer dans le détail, nous rappellerons les théories émises, parce qu'elles s'appuient en partie sur des faits cliniques de paralysie faciale. C'est sans doute par des observations nouvelles plus précises, plutôt que par des recherches expérimentales, qu'on parviendra à en établir la valeur respective.

L'hypothèse de Longet, d'après laquelle l'affaiblissement de l'acuité gustative tiendrait à une sécheresse relative de la langue du côté paralysé; celle de Rouget, qui refuse au facial toute participation à la transmission des impressions gustatives, doivent être désormais écartées. Restent des opinions diverses, qu'on peut avec Grasset ranger en trois catégories :

1° Le facial n'exerce sur la gustation qu'une influence indirecte, et cela par une action purement motrice. C'est la théorie de Cl. Bernard; elle est peu vraisemblable.

2° Des fibres centripètes, gustatives, appartiennent à la corde du tympan et se jettent dans le facial, mais pour quitter ensuite ce dernier nerf, et aboutir finalement au tronc de la 5e paire; ce seraient des fibres erratiques du trijumeau.

[1] Debove, *Soc. méd. des hôp.*, 1891. — Achard, *Gaz. des hôp.*, 1891, p. 573.

Leur trajet serait : *a.* lingual, corde du tympan, facial jusqu'au ganglion géniculé, grand nerf pétreux superficiel jusqu'au ganglion sphéno-palatin, trijumeau (Schiff); *b.* Lingual, corde du tympan, trajet centrifuge vers les extrémités du facial, puis rétrogradation dans le trijumeau par des anastomoses périphériques (Stich).

3° Dans la théorie de Lussana, le trajet jusqu'au ganglion géniculé est le même que dans l'hypothèse de Schiff. De là, les fibres gustatives gagnent le bulbe par le nerf intermédiaire de Wrisberg. Pour Mathias-Duval, qui se rallie à cette manière de voir, le nerf intermédiaire se rendrait au centre bulbaire du *glosso-pharyngien*, dont il représenterait en définitive une racine erratique.

Pour le moment, les faits cliniques sont encore contradictoires, et leur interprétation difficile; aucune des opinions précédentes n'est encore absolument ni confirmée ni infirmée. Toutefois, il semble bien établi que les troubles de la gustation appartiennent surtout, sinon exclusivement, aux cas où des altérations résident entre le ganglion géniculé et l'origine de la corde du tympan.

B. Sécrétion salivaire. — Parfois on observe de la sécheresse de la bouche du côté paralysé. Ce phénomène est en rapport avec les fonctions excito-sécrétoires bien connues que la corde du tympan exerce sur les glandes salivaires.

Muscle interne du marteau et muscle de l'étrier. — Le muscle interne du marteau, d'après Voltolini, reçoit des filets du facial. Il semble avoir pour action de tendre la membrane du tympan, et de diminuer par là même l'amplitude de ses vibrations. Il interviendrait lors de la production d'un bruit violent; ce serait là un phénomène d'accommodation au son, comparable à celui dont la pupille est l'organe vis-à-vis de la lumière. Le muscle du marteau est-il paralysé, les bruits sont alors trop fortement et même douloureusement perçus. Ce trouble survient fréquemment dans la paralysie faciale; il a été bien étudié notamment par Landouzy. Le mot d'*hyperacousie*, qui sert à le désigner, est impropre, car il s'agit d'une sensation douloureuse accompagnant l'audition, et non, à proprement parler, d'une hyperacuité du pouvoir de perception auditive (Dechambre). Le terme d'audition douloureuse conviendrait mieux.

Les fonctions du muscle de l'étrier, les troubles qui résultent de sa paralysie, sont choses mal connues. Ce muscle est considéré généralement comme un antagoniste du muscle interne du marteau, mais il est à ce sujet des opinions divergentes, et certains auteurs, Erb notamment, attribuent à sa paralysie un rôle prépondérant dans la production de l'hyperacousie (1).

Voile du palais (grand et petit nerfs pétreux superficiels). — Parfois un affaissement du voile du palais du côté atteint, une déviation de la luette, rarement des troubles fonctionnels parmi lesquels le nasonnement, trahissent une participation du voile à la paralysie. Il faut savoir toutefois que le voile du palais n'est pas toujours symétrique, même chez les sujets normaux.

Troubles cutanés sensitifs, vaso-moteurs, sudoraux, trophiques. — Parfois on observe des phénomènes douloureux, qui peuvent précéder les ma-

(1) Voy. Lannois, *Lyon méd.*, 12 juin 1887.

nifestations paralytiques, et qui siègent volontiers au niveau de l'oreille ou au voisinage de l'orbite. Exceptionnellement, ils acquièrent une violence considérable, et l'on a affaire à la *paralysie faciale douloureuse* bien décrite par Testaz (thèse de Paris, 1887).

D'après Franckl-Hochwart [1], il serait fréquent de trouver, associée à la paralysie faciale rhumatismale, une hyperesthésie cutanée passagère dans la moitié de la face paralysée ; l'auteur a noté le fait 5 fois sur 20 cas. Ajoutons que l'anesthésie n'est pas rare dans le territoire paralysé.

Ces divers phénomènes sensitifs s'expliquent par une participation du trijumeau aux altérations; les filets terminaux de ce nerf s'anastomosent en effet avec ceux du facial, fait que la physiologie expérimentale contribue à confirmer.

Franckl-Hochwart a rencontré, dans un quart des cas, des troubles vasomoteurs se traduisant par une rougeur légère, par une certaine élévation thermique et par de la bouffissure siégeant surtout aux paupières, symptôme déjà signalé par Broadbent.

M. Straus, comparant le retard de la sudation par la pilocarpine des deux côtés de la face, dans les cas de paralysie faciale périphérique, a constaté un retard de la sudation du côté paralysé; ce phénomène toutefois n'appartient qu'aux formes graves, dans lesquelles la réaction de dégénérescence est manifeste [2].

Windscheid [3] a rapporté récemment deux cas d'hyperhidrose faciale unilatérale coïncidant avec une paralysie faciale périphérique du même côté.

A part un léger amincissement, la peau ne présente aucun trouble de nutrition. Le zona est exceptionnel.

Formes. — *Forme totale et formes partielles.* — Suivant que la paralysie faciale est *totale* ou *partielle*, elle entraîne tout ou partie des symptômes que nous avons étudiés. Le premier cas est exceptionnel, comme nous l'avons dit; la paralysie est généralement partielle, et son type dépend surtout du siège des altérations.

Il suffit de se reporter aux notions anatomiques pour savoir quel groupe de symptômes doit appartenir à une lésion de tel ou tel niveau. Le tableau est d'autant plus complet que la lésion se rapproche davantage du ganglion géniculé.

a. *Entre le trou stylo-mastoïdien et la périphérie.* — Les muscles du visage sont seuls paralysés. Au surplus, la branche supérieure du facial (orbiculaire) ou l'inférieure peuvent être atteintes indépendamment.

b. *Partie inférieure du canal de Fallope.* — Le nerf auriculaire postérieur est atteint lui aussi (muscles du pavillon de l'oreille, m. occipital).

c. *Canal de Fallope entre la corde du tympan et le nerf du muscle de l'étrier.* — Il existe des troubles du goût et de la sécrétion salivaire.

d. *Canal de Fallope au-dessous du ganglion géniculé.* Troubles de l'ouïe; audition douloureuse.

[1] V. Franckl-Hochwart, Des troubles sensitifs et vaso-moteurs dans la paralysie faciale rhumatismale. *Neurol. Centralblatt*, 1891, p. 290. L'auteur rappelle plusieurs faits du même genre antérieurement signalés.

[2] Straus, *Gaz. méd. de Paris*, 1880, nos 2, 3, 5.

[3] *Münschener med. Wochenschrift*, 1890, n° 50.

e. *Canal de Fallope immédiatement au-dessus du nerf grand pétreux superficiel ou au niveau du ganglion géniculé.* — La paralysie du voile du palais s'ajoute. Les symptômes sont au complet.

f. *Au-dessus du ganglion géniculé jusqu'au bulbe.* — Tous les phénomènes précédents se montrent, sauf les troubles de la gustation. Souvent l'abducens, et plus souvent le nerf auditif, sont en même temps lésés.

Telles sont les formes de la paralysie faciale suivant le siège des lésions. Nous avons vu que certaines réserves sont toutefois à faire concernant la signification des troubles gustatifs et auditifs et de la paralysie du voile du palais. Ajoutons qu'une lésion incomplète, où qu'elle siège, peut respecter certains filets, de sorte que la répartition des troubles ne fournit pas toujours une indication précise du point lésé.

Forme bilatérale; diplégie faciale. — La diplégie faciale est rare. Une paralysie *a frigore* peut atteindre en même temps, ou dans l'espace de quelques jours, les deux côtés de la face. Plus souvent il s'agit d'une lésion bilatérale du rocher, ou d'une altération étendue des méninges crâniennes. L'infection diphtéritique a pu produire la diplégie faciale (Maringauld). Enfin un hémiplégique par cause cérébrale peut être atteint, par surcroît, d'une paralysie faciale périphérique du côté sain.

Le visage revêt une expression singulière; les joues flasques pendent de chaque côté; la lèvre supérieure s'allonge, et la bouche, abaissée démesurément, constamment entr'ouverte, laisse la salive couler sur le menton, de même que les yeux laissent couler les larmes. Pas un mouvement, pas un clignement des paupières, pas une ébauche d'expression n'anime ce masque immobile; quand le malade parle, la parole est nasonnée à cause de la paralysie du voile du palais, et difficilement articulée en raison de la paralysie des parois buccales; la mastication est aussi fort difficile. Enfin, c'est chose particulièrement étrange que d'*entendre* un rire que la physionomie n'exprime point.

Formes suivant la gravité. — La paralysie faciale peut être *complète* ou *incomplète*, suivant qu'il s'agit d'une abolition ou d'une diminution de la motilité dans les muscles frappés. Elle peut revêtir des degrés divers de gravité, suivant la cause qui l'a engendrée. Nous allons revenir sur ce point à propos de l'évolution de la paralysie.

Marche. Durée. Terminaison. — Comme toutes les paralysies périphériques, la paralysie faciale se comporte d'une façon variable, et son évolution dépend surtout de sa cause. Si le nerf est détruit par une lésion grave du rocher, par exemple, l'affection est incurable. Au contraire, la paralysie faciale obstétricale guérit d'habitude en huit ou quinze jours, sans avoir sérieusement porté entrave à l'allaitement. La paralysie *a frigore* se termine le plus souvent par la guérison, mais sa durée est très variable. Au point de vue de la gravité, Erb distingue trois formes, auxquelles il assigne des réaction électriques particulières. Dans la forme *bénigne*, la réaction de dégénérescence fait défaut; il peut y avoir même, pendant la première semaine, une augmentation d'excitabilité du nerf. S'il en est ainsi, on peut affirmer que la guérison sera complète en deux ou trois semaines. Dans la forme *de moyenne gravité*, on peut observer durant la première semaine cette même augmentation d'excitabilité du tronc

nerveux, mais ensuite la scène change, et l'on voit apparaître la réaction partielle de dégénérescence; l'excitabilité du nerf décroît considérablement, tandis que le muscle présente les phénomènes de la réaction de dégénérescence, et en particulier l'hyperexcitabilité pour les courants galvaniques, contrastant avec une diminution d'excitabilité vis-à-vis des courants faradiques. Les caractères de la réaction de dégénérescence étant indiqués ailleurs avec détail, nous n'y insistons pas davantage ici. Cette forme guérit d'ordinaire en six ou en dix semaines sans laisser de traces. Dans la forme *grave*, il y a réaction complète de dégénérescence, soit immédiatement, soit après un ou deux jours pendant lesquels l'excitabilité du nerf est légèrement augmentée; on voit cette dernière décroître, puis disparaître, et demeurer absente pendant des semaines, des mois, indéfiniment dans les cas incurables. L'excitation du muscle met en évidence les caractères de la réaction de dégénérescence comme dans la forme précédente. En pareil cas, il n'est pas rare que la paralysie dure une année et plus; elle persiste au moins plusieurs mois; elle peut être définitive, et alors le muscle perd toute espèce d'excitabilité, vis-à-vis des courants galvaniques aussi bien que des faradiques. Nous avons vu que les perversions de la sécrétion sudorale provoquée par la pilocarpine (Straus) appartiennent aux paralysies sévères.

La paralysie faciale peut, dans les formes graves, guérir incomplètement, et laisser à sa suite des secousses musculaires, des contractures d'abord partielles, puis plus étendues, qui donnent à la physionomie des expressions diverses suivant les muscles sur lesquels elles prédominent, parfois il subsiste des mouvements associés, enfin il peut exister de l'atrophie des muscles et même de la peau.

Il n'est pas rare que la paralysie *a frigore* récidive.

Diagnostic. — La paralysie faciale saute aux yeux, pour ainsi dire, et ne saurait guère demeurer inaperçue que chez des vieillards ou chez des enfants très jeunes, dont le masque est peu expressif et peu mobile. Pourtant certaines erreurs possibles doivent être signalées.

On pourrait prendre une contracture faciale (contracture hystérique) pour une paralysie faciale du côté opposé; mais, en pareil cas, on s'assure que la motilité volontaire est intacte du côté qui est paralysé en apparence.

On pourrait croire, quand la paralysie flasque a fait place à de la contracture, que l'affection s'est transposée; la méprise serait grossière.

Le *spasme glosso-labié* des hystériques s'accompagne d'une torsion excessive de la langue; il se distingue franchement de la paralysie faciale avec contractures et secousses musculaires.

Il en est de même du *tic convulsif* de la face. Dans la paralysie faciale, les secousses musculaires, quand elles existent, sont légères, et se montrent surtout à l'occasion d'excitations sensitives ou de mouvements volontaires locaux; dans le tic, les secousses sont plus fortes et surviennent sans cause provocatrice.

La *paralysie faciale double* a quelque analogie d'aspect avec la paralysie labio-glosso-laryngée et avec la paralysie pseudo-bulbaire. Mais la paralysie labio-glosso-laryngée présente une évolution particulière, et surtout elle affecte profondément la déglutition, la phonation, la respiration. Quant à la paralysie

pseudo-bulbaire, elle survient le plus souvent à la suite d'ictus apoplectiques, et s'accompagne de phénomènes cérébraux variés.

En somme, il est aisé de reconnaître une paralysie faciale ; il ne s'agit guère que d'en déterminer la *cause*. Or cette cause peut être d'ordre purement dynamique (hystérie) ou d'ordre organique.

La paralysie faciale *hystérique* (Ballet et Chantemesse) est peu commune ; elle se signale par un certain nombre de caractères assez particuliers : elle est généralement légère et sujette à variations ; presque toujours elle affecte seulement quelques muscles ; l'orbiculaire est rarement atteint ; souvent des spasmes légers coexistent avec l'état parétique ; l'anesthésie est de règle dans la peau et les muqueuses de la région ; la réaction de dégénérescence fait toujours défaut. Le diagnostic deviendrait délicat si une paralysie hystérique se superposait à une paralysie organique préexistante.

L'hystérie éliminée, la paralysie faciale peut avoir sa cause dans des lésions du cerveau, du bulbe ou du nerf. Bien que la paralysie de cause périphérique (à laquelle se rattache, comme nous le verrons, la paralysie bulbaire) nous occupe seule dans cet article, nous devons rappeler sommairement, à propos du diagnostic, les caractères de la paralysie faciale de cause cérébrale.

A. **Paralysie faciale d'origine cérébrale.** — La pathologie et la physiologie démontrent qu'il existe pour la face un centre psycho-moteur cortical distinct. Ce centre siège à la partie postérieure de la 2e circonvolution frontale. Les fibres qui la relient au noyau bulbaire passent par la couronne rayonnante de Reil et par le faisceau géniculé de la capsule interne (sauf les fibres correspondant à l'orbiculaire qui ont peut-être un trajet distinct) ; plus bas, dans la partie inféro-interne du pédoncule cérébral, elles côtoient les noyaux de l'oculo-moteur commun, puis, parvenues presque en regard des noyaux bulbaires du facial, elles traversent la ligne médiane pour gagner le noyau du côté opposé. Dans tout ce trajet, elles cheminent côte à côte avec le faisceau cortico-bulbaire de l'hypoglosse.

Une lésion portant sur l'un de ces divers points entraîne une paralysie de la face du côté opposé ; mais il est rare que la face soit exclusivement frappée. Simultanément, en raison des connexions anatomiques que nous venons de rappeler, on observe souvent une paralysie des membres et presque toujours une paralysie linguale. Si la lésion se trouve dans la partie inféro-interne du pédoncule cérébral, elle peut donner lieu au *syndrome de Weber* (paralysie de l'oculo-moteur du côté de la lésion, hémiplégie du côté opposé). Ces notions permettent non seulement de reconnaître l'origine cérébrale de la paralysie faciale, mais encore de préciser le siège des lésions qui l'ont causée.

Le principal caractère des paralysies de cause cérébrale *est de respecter l'orbiculaire des paupières*, au moins dans la grande majorité des cas.

Ajoutons qu'on observe en pareil cas l'intégrité des réflexes, l'absence constante de la réaction de dégénérescence et de l'atrophie musculaire, le défaut d'anomalie dans la sécrétion sudorale provoquée par la pilocarpine.

Parfois, dans la paralysie de cause cérébrale, on note la conservation de certains ensembles de mouvements liés aux diverses expressions de la physionomie : le rire, le pleurer peuvent se produire sous l'influence de stimulations psychiques appropriées, et revêtent alors le caractère de mouvements automa-

tiques, sur lesquels la volonté n'a point de prise. Pour que ces phénomènes soient possibles, il semble nécessaire (entre autres conditions), que la lésion siège au-dessus de la couche optique, où réside probablement le centre de coordination de la mimique faciale (Brissaud) (1).

B. **Paralysie de cause bulbaire.** — Le noyau du facial est contigu au noyau de l'abducens. Non loin de ces deux noyaux cheminent les fibres du faisceau pyramidal, répondant aux membres du côté opposé. Aussi voit-on le plus souvent la paralysie faciale de cause bulbaire se combiner avec une paralysie de l'abducens du même côté, et avec une paralysie des membres du côté opposé (*hémiplégie alterne* de Gubler).

Lorsque le noyau bulbaire du facial est altéré, le nerf dégénère en totalité et l'on observe, en pareil cas, les mêmes phénomènes que si le tronc nerveux est directement lésé. Aussi la paralysie faciale d'origine bulbaire peut-elle être considérée comme une variété de la paralysie périphérique, dont il nous reste à indiquer les caractères distinctifs.

C. **Paralysie périphérique proprement dite.** — Les caractères de la paralysie faciale périphérique, par opposition à ceux de la paralysie d'origine cérébrale, sont les suivants : 1° le facial supérieur est intéressé : l'orbiculaire est paralysé (hormis, bien entendu, les cas spéciaux où la lésion porte exclusivement sur la branche inférieure du facial et non sur le tronc même du nerf) ; 2° on peut observer tous les troubles qui appartiennent aux névrites périphériques et qui n'ont rien de particulier au facial : perte des réflexes, réaction de dégénérescence, atrophie musculaire, perversions vaso-motrices, sécrétoires, trophiques.

Il est souvent possible de préciser davantage le siège des lésions, de distinguer les paralysies *intra-crânienne*, *intra-temporale* et *extra-crânienne*, suivant que telle ou telle fonction est affectée ou respectée. Nous avons indiqué, à propos des formes de la paralysie faciale, les éléments de ce diagnostic topographique.

Il n'est pas rare que la paralysie *a frigore* récidive.

Pronostic. — Le pronostic ressort de ce qui a été dit ; il est variable comme la cause. Nous avons vu combien, d'après Erb, la recherche des réactions électriques est importante pour augurer de l'évolution probable. Il faut savoir néanmoins, comme Charcot l'a fait observer, que dans certains cas la guérison est rapide malgré des réactions électriques graves, et inversement.

Traitement. — La thérapeutique doit avant tout s'adresser, s'il se peut, à la cause elle-même ; la médication antisyphilitique, une intervention chirurgicale, un traitement dirigé contre une maladie de l'oreille, conviennent dans certains cas. Le salicylate de soude serait indiqué dans le cas de paralysie rhumatismale.

Quoi qu'il en soit, sauf dans les formes absolument bénignes, l'électrothérapie doit être mise en œuvre aussi bien pour abréger la durée de la maladie que pour prévenir l'atrophie des muscles, en attendant que reparaisse la motilité volontaire. Quand la lésion siège dans l'intérieur du crâne ou dans le canal de Fallope, on recommande de faire passer pendant 2 à 5 minutes,

(1) Brissaud, Le rire et le pleurer spasmodiques. *Rev. scientif.*, 13 janv. 1894.

trois ou quatre fois par semaine, un courant galvanique entre les deux apophyses mastoïdes, en appliquant de préférence le pôle positif sur le côté malade. Il faut éviter les courants trop intenses, produisant de la douleur ou des vertiges. Par des courants faradiques s'ils sont efficaces, ou par des courants galvaniques dans le cas contraire, on fera contracter successivement plusieurs fois chacun des muscles paralysés, et cela tous les jours ou tous les deux jours, en s'abstenant de prolonger chaque séance au delà de 4 à 5 minutes. Les règles générales du traitement électrothérapique sont d'ailleurs les mêmes pour la paralysie faciale que pour toute autre paralysie périphérique.

Lorsqu'il existe des contractures ou des secousses musculaires, on peut tirer profit des courants galvaniques appliqués sur le nerf, ou d'un massage méthodiquement conduit.

II. **Paralysies des nerfs moteurs de l'œil.** — Les mouvements des yeux sont sous la dépendance de trois nerfs : l'*oculo-moteur commun*, le *pathétique* et l'*oculo-moteur externe*. Le premier se divise en nombreuses branches destinées aux droits interne, supérieur et inférieur, au petit oblique et au releveur de la paupière, ainsi qu'à la musculature interne de l'œil : sphincter pupillaire et muscle ciliaire. Les deux autres innervent chacun un seul muscle : le pathétique se rend au grand oblique, l'oculo-moteur externe au droit externe.

Soumis à la volonté, les mouvements des yeux sont régis par des *centres corticaux*, mais ni la physiologie expérimentale ni la pathologie cérébrale ne sont parvenues à les localiser définitivement. Ce qu'il y a de certain, c'est que ces centres ne sont pas en rapport avec tel ou tel nerf, avec tel ou tel muscle, mais qu'ils président à des mouvements associés des globes oculaires.

Ils sont réunis par un système de fibres dont la disposition n'est pas mieux connue, à des centres inférieurs, ou *noyaux d'origine* des nerfs de l'œil, groupés sur les parois du troisième ventricule et sous le plancher du quatrième.

Le plus complexe est celui de la troisième paire. Il mesure 10 millimètres dans sa plus grande longueur et se compose d'une série de noyaux secondaires destinés aux différents filets du l'oculo-moteur commun. Leur ordre de succession et leur disposition exacte, schématisée par Hensen et Völkers chez le chien, par Kahler et Pick chez l'homme, sont loin d'être entièrement élucidés, malgré les recherches de von Gudden, Edinger, Westphal, Siemerling, Perlia, Kölliker. Ce qu'il importe de retenir, c'est que le noyau d'origine de la troisième paire se divise en deux groupes principaux : l'un, supérieur, situé sur les parois latérales du troisième ventricule, est destiné à la musculature intrinsèque de l'œil, sphincter irien et muscle ciliaire ; l'autre, inférieur, placé sous le plancher du quatrième ventricule, fournit les filets qui innervent la musculature extrinsèque.

Le noyau de la quatrième paire, situé immédiatement au-dessous du précédent est en connexion intime avec lui.

Celui de la sixième paire, situé beaucoup plus bas, à l'union de la protubérance et du bulbe, vers la partie moyenne du quatrième ventricule, est logé dans le coude du facial au niveau de l'eminentia teres.

C'est de ces différents noyaux que naissent les trois racines des nerfs moteurs

des yeux; ces racines se réunissent en troncs nerveux soit après un trajet direct (5e et 6e paires), soit après une décussation totale (4e paire); après un long parcours à la base du crâne, les trois troncs nerveux se divisent dans l'orbite en filets nombreux destinés aux différents muscles de l'œil.

Cette esquisse anatomique rendra suffisamment compte des différentes formes de paralysies oculaires.

Étiologie. — Les paralysies oculaires sont fréquentes, et frappent avec une prédilection marquée la troisième et la sixième paire; la paralysie du pathétique est beaucoup plus rare.

Le long trajet des nerfs moteurs de l'œil, l'étendue de leur épanouissement central ou périphérique, la multiplicité de leurs rapports orbitaires ou crâniens expliquent la variété des causes qui peuvent donner naissance à leurs paralysies. Ces causes peuvent les atteindre dans leur trajet intra-cérébral, au niveau de leurs noyaux, enfin dans leur parcours basilaire et orbitaire.

Les causes *cérébrales*, très variées, produisent des paralysies associées dont la plus commune est la *déviation conjuguée* des yeux avec ou sans rotation de la tête (Prévost, Vulpian, Landouzy), syndrome clinique dont le mécanisme n'est pas encore élucidé. La seule paralysie oculaire cérébrale isolée que l'on connaisse est celle du releveur de la paupière supérieure; cette *blépharoptose corticale*, attribuée d'abord exclusivement à des lésions du pli courbe (Landouzy, Grasset), a été observée plus tard à la suite d'autres lésions de la zone motrice (Rendu, Tripier); sa localisation a besoin d'être confirmée par des recherches nouvelles.

Les paralysies *nucléaires* sont, avant tout, liées aux *maladies du système nerveux central*. Elles peuvent relever de la poliencéphalite supérieure aiguë ou chronique (Wernicke) et s'accompagner de paralysies d'autres nerfs bulbaires (facial, glosso-pharyngien, hypoglosse); causées quelquefois par des hémorrhagies ou des tumeurs du plancher du quatrième ventricule, elles sont le plus souvent sous la dépendance du *tabes*, qui occupe une place à part dans l'étiologie des paralysies oculaires. La sclérose en plaques, le goitre exophtalmique, la paralysie générale sont également susceptibles de les produire. Parmi les *maladies générales* et *infectieuses* capables de retentir sur les noyaux d'origine des nerfs moteurs de l'œil, il faut citer le diabète, dont les paralysies sont transitoires, la diphtérie, qui se traduit le plus souvent par de la mydriase et la paralysie de l'accommodation, la scarlatine, le purpura hémorrhagique et surtout la syphilis, quoique cette dernière ait une prédilection marquée pour la portion basilaire des nerfs oculaires. Les paralysies oculaires produites par différentes *intoxications :* tabac, plomb, oxyde de carbone, alcool, viande gâtée, ne sont pas toujours d'origine nucléaire; leur pathogénie est encore remplie d'obscurité.

Dans leur *parcours à la base du crâne* les nerfs moteurs de l'œil sont exposés à des *traumatismes* divers, plaies par instruments piquants, par armes à feu, et surtout fractures de la base du crâne et en particulier du rocher. Dans ce dernier cas, c'est l'oculo-moteur externe qui est le plus fréquemment lésé, en raison de ses rapports intimes avec l'arête vive du rocher (Panas) (1).

(1) PANAS, *Arch. d'ophtalm.*, t. I, p. 5, 1880-1881.

Les causes de *compression* ne sont pas moins nombreuses; tantôt il s'agit d'hémorrhagies, d'anévrysmes des artères de la base, de thrombose des sinus caverneux, tantôt de tumeurs diverses développées aux dépens du cerveau, des méninges, ou du tissu osseux avoisinant. C'est dans ce groupe que rentrent la méningite tuberculeuse, avec ses exsudats plus ou moins organisés, et la *syphilis*, qui se manifeste sous forme de gommes et de plaques scléro-gommeuses englobant les nerfs moteurs de l'œil à leur émergence de l'isthme de l'encéphale. Cette dernière engendre à elle seule les six dixièmes des paralysies oculaires.

Dans leur trajet *orbitaire* les nerfs moteurs de l'œil peuvent être atteints par une fracture de l'orbite ou une plaie par instrument piquant; à leur passage dans la fente sphénoïdale ils sont spécialement exposés aux nombreuses causes de compression provenant de périostites, gommes, etc., développées aux dépens du squelette. Dans l'orbite ils sont, plus que partout ailleurs, exposés à une inflammation spontanée de leur névrilème, soit consécutivement à un phlegmon du tissu cellulaire, soit sous l'influence du froid. C'est à cette cause que paraissent se rattacher les paralysies rhumatismales; mais cette classe trop nombreuse renferme, sous cette désignation trop large, des paralysies dont l'étiologie reste souvent inexpliquée.

Symptômes. — Les paralysies oculaires présentent deux ordres de symptômes; les uns, *communs* à toutes les paralysies, font toujours partie du tableau symptomatique, quel que soit le nerf paralysé; les autres, *spéciaux* à chaque paralysie, varient suivant qu'il s'agit de la sixième, de la quatrième, de la troisième paire ou de l'une des branches de cette dernière.

Symptômes communs. — Celui qui attire tout d'abord l'attention est le *strabisme*, c'est-à-dire la déviation que subit le globe oculaire sous la prédominance d'action du muscle antagoniste. C'est ainsi que, dans la paralysie du droit externe, l'œil est dévié en dedans par l'action du droit interne. La déviation augmente avec le degré de la paralysie; elle s'accompagne d'une *limitation des excursions* du globe oculaire dans le domaine d'action du muscle paralysé. Dans la paralysie du droit externe, par exemple, l'œil peut très bien se mouvoir en dedans, en haut et en bas, mais il est incapable de se porter en dehors. Facile à constater quand la paralysie est complète, à peine appréciable quand il y a parésie légère, le strabisme peut être mis en évidence par la recherche de la *déviation secondaire*. On désigne sous ce nom la déviation que subit l'œil sain pendant que l'on fait fixer l'œil paralysé. Supposons par exemple une paralysie du droit externe gauche; lorsque l'œil droit fixe, l'œil gauche présente une déviation en dedans d'un certain degré; vient-on, au contraire, à faire fixer l'œil gauche, l'œil droit se dévie en dedans d'une quantité beaucoup plus marquée. C'est que, dans la fixation avec l'œil paralysé, le malade est obligé de demander un effort considérable à son droit externe gauche, effort qui se transmet avec la même intensité au muscle synergique de l'œil opposé, c'est-à-dire au droit interne droit, lequel attire violemment l'œil correspondant en dedans. Dans toute paralysie oculaire, — contrairement à ce qui se passe dans le strabisme concomitant, — la déviation secondaire est supérieure à la déviation primitive; la paralysie siège donc toujours sur l'œil le moins dévié pendant la fixation.

Une conséquence toute naturelle du strabisme est la *diplopie*.

En effet, pour que la vision binoculaire d'un objet soit simple, la perception unique, il faut que, dans les deux rétines, l'image de cet objet se forme en deux régions physiologiquement correspondantes. Supposons une déviation de l'œil droit : alors, tandis que sur la rétine gauche l'image de l'objet se forme dans la région où elle doit normalement se former, elle se forme, au contraire, sur la rétine droite, en un point qui, normalement, serait impressionné par un autre objet, occupant un lieu différent de l'espace. De là une illusion facile à comprendre : l'œil gauche voit, si l'on peut ainsi parler, l'objet dans la direction réelle qui lui appartient, et l'œil droit croit voir le même objet dans une autre direction. Chaque œil fournit une image séparément perçue : l'œil sain fournit une *image vraie*, c'est-à-dire répondant à la véritable situation de l'objet, et l'œil dévié fournit une *fausse image*.

Sans entrer dans les détails de la physiologie pathologique, on peut faire tenir dans une formule assez simple les lois qui régissent l'erreur de localisation de la fausse image. Soit une ligne verticale partageant en deux moitiés symétriques la pupille de l'œil malade. Cette ligne indiquera naturellement, par ses déplacements, les déplacements du globe oculaire par rapport à sa position normale ; elle se portera en dehors ou en dedans, en haut ou en bas ; elle penchera soit en dedans, soit en dehors, suivant le sens des déviations et des rotations pathologiques subies par le globe de l'œil. Cette ligne de repère étant donnée, son vice de position étant connu, on peut dire que l'image fournie par l'œil malade se comporte d'une manière inverse. Par exemple, dans la paralysie du grand oblique du côté droit, cette ligne, surtout dans certaines directions du regard, se porte en haut et en dedans, c'est-à-dire en haut et à gauche, et se penche en dehors, c'est-à-dire vers la droite ; dès lors l'image fournie par l'œil dévié, par rapport à l'image fournie par l'œil sain, autrement dit la fausse image, par rapport à l'image vraie, est abaissée, portée à droite, et penchée vers la gauche. La même formule est valable pour toutes les variétés de strabisme. Dans le strabisme convergent la diplopie est *homonyme* ou *directe;* l'image est déviée vers le côté correspondant à l'œil du côté malade. Dans le strabisme divergent elle est *croisée;* l'image de l'œil gauche est placée à droite de celle de l'œil droit et *vice versa.* Lorsqu'il y a diplopie dans le sens vertical, l'image la plus haute appartient à l'œil dévié en bas et réciproquement.

La perturbation apportée dans la localisation des images rétiniennes donne lieu à un symptôme intéressant, c'est la *fausse projection.* Le malade fixant avec son œil paralysé se trompe sur la position des objets, qu'il projette dans la direction du muscle paralysé. Ce phénomène est mis en évidence par l'épreuve de l'*orientation.* Très accusée au début des paralysies oculaires, la fausse projection peut donner lieu à un véritable vertige oculaire et s'accompagner de céphalalgie et même de vomissements.

Comme conséquence de ces signes subjectifs on observe une *attitude compensatrice.* Le malade exécute instinctivement une rotation de la tête destinée à suppléer à l'action du muscle paralysé. Il tourne la tête à droite, si son droit externe est paralysé ; il la renverse en arrière ou l'incline en avant, suivant que la paralysie siège sur les élévateurs ou les abaisseurs.

Symptômes spéciaux. — Ils varient avec la paralysie de chacun des nerfs moteurs de l'œil, à laquelle ils impriment une physionomie particulière.

I. **Paralysie de la troisième paire.** — Elle est *totale* si le nerf tout entier est paralysé, *partielle* si la lésion n'atteint que quelques-uns de ses noyaux ou de ses branches.

Paralysie totale. — Elle se manifeste par un ensemble de signes *physiques* et de signes *fonctionnels.*

Signes physiques. — Celui qui frappe tout d'abord est le *ptosis*, ou chute de la paupière supérieure. Tantôt cette dernière recouvre complètement le globe oculaire, tantôt elle ne cache qu'une partie. Pour suppléer à la paralysie du releveur de la paupière, le malade a recours à son muscle sourcilier; en contractant énergiquement ce dernier, il parvient à masquer dans une certaine mesure son ptosis. Cet artifice se révèle à l'observateur par le plissement du front; une pression énergique au-dessus du sourcil, en empêchant l'action du sourcilier, permet de juger du degré réel de la paralysie.

Le globe oculaire présente une *déviation* en dehors et en bas (strabisme divergent et deorsum-vergent). Il ne peut se mouvoir ni en dedans (paralysie du droit interne), ni en haut (paralysie du droit supérieur), ni en bas (paralysie du droit inférieur), mais il conserve encore un léger mouvement de rotation en bas et en dehors, dû à l'action du grand oblique.

Il existe une *mydriase* moyenne. La pupille a perdu toute réaction à la lumière ou à l'accommodation : elle peut cependant réagir sous l'influence de l'atropine, qui produit une dilatation beaucoup plus grande.

Le malade présente une attitude caractéristique. Il renverse la tête en arrière pour obvier au ptosis, et tourne la tête du côté sain pour compenser son strabisme divergent.

Signes fonctionnels. — Le plus important est la *diplopie croisée;* l'image de l'œil malade ou fausse image est située du côté opposé à l'œil paralysé; elle est en même temps plus haute que celle de l'œil sain.

La paralysie du muscle ciliaire a pour conséquence *l'abolition de l'accommodation :* le malade, dont la vue reste normale dans la vision éloignée, ne peut plus distinguer nettement les objets rapprochés. C'est ainsi que la lecture et l'écriture deviennent impossibles. Ce trouble fonctionnel diminue avec l'âge, en se confondant avec la presbytie physiologique.

Enfin la *fausse projection* est très marquée; quand le malade regarde avec son œil paralysé, les objets semblent se déplacer du côté sain; il en résulte une sensation vertigineuse des plus désagréables, à laquelle il se soustrait en cachant son œil malade, soit avec la main, soit au moyen d'un bandeau.

Paralysie partielle. — Elle peut être produite par les lésions des noyaux ou des branches. Chacun des muscles moteurs peut être paralysé isolément.

La paralysie du *droit interne* se révèle par un strabisme divergent et la limitation des excursions de l'œil en dedans. La diplopie est croisée et les images sont situées à la même hauteur. La tête est tournée du côté du muscle paralysé, autour de son axe vertical.

La paralysie du *droit supérieur* est caractérisée par un strabisme inférieur. La diplopie se produit dans la partie supérieure du champ de regard. Les doubles images sont superposées et légèrement croisées, l'image de l'œil

malade est plus haute et inclinée du côté sain. Pour éviter la diplopie le malade renverse la tête en arrière. Dans le regard en haut il se produit un mouvement associé, exagéré, du releveur de la paupière supérieure.

La paralysie du *droit inférieur* se manifeste par une déviation de l'œil en haut et un peu en dehors. La diplopie apparaît surtout dans la partie inférieure du champ de regard, quand le malade regarde à ses pieds, dans l'acte de monter l'escalier par exemple. Les doubles images sont superposées et légèrement croisées; celle de l'œil malade est plus basse. Pour éviter la diplopie le malade baisse la tête.

Enfin, dans la paralysie de l'*oblique inférieur*, l'œil est dirigé en bas et en dedans. La diplopie se manifeste dans la partie supérieure du champ de regard; les doubles images sont homonymes et superposées; celle de l'œil malade est plus haute. Pour éviter la diplopie, le malade tourne la tête en haut et légèrement du côté sain.

Les paralysies isolées ne constituent qu'un aspect clinique des paralysies partielles de la troisième paire, et il n'est pas rare d'observer à côté d'elles des paralysies portant sur plusieurs branches à la fois; telles sont les paralysies du droit interne et du droit supérieur, du droit inférieur et du petit oblique. Leur symptomatologie, plus complexe, a sa place dans les traités spéciaux.

II. **Paralysie de la 4e paire.** — Beaucoup plus rare que la paralysie de la 3e ou la 6e paire, elle n'affecte qu'un seul muscle, l'*oblique supérieur*. Les symptômes sont peu apparents et il faut un examen attentif des excursions de l'œil et surtout de la diplopie pour en déceler l'existence.

Le globe oculaire est dévié en haut et en dedans; la déviation devient plus apparente dans l'adduction. La diplopie n'existe que dans la partie inférieure du champ de regard. Les doubles images sont superposées et légèrement homonymes; celle de l'œil malade est plus basse et paraît en même temps plus rapprochée.

Pour éviter la diplopie, le malade incline la face en bas et vers le côté sain, ou bien il place l'objet qu'il veut fixer en haut et en dehors.

III. **Paralysie de la 6e paire.** — Aussi fréquente que la paralysie de la 3e paire, n'atteignant qu'un seul muscle, le droit externe, elle est facile à reconnaître au strabisme convergent toujours très apparent qui en est la conséquence. Les mouvements de l'œil sont limités en dehors. La déviation secondaire se manifeste par un strabisme convergent très marqué de l'œil sain. La diplopie est des plus nettes; elle est homonyme et les doubles images sont parallèles et situées à la même hauteur; leur écartement augmente dans le regard en dehors du côté de l'œil paralysé.

Le malade évite la diplopie en tournant la tête du côté de l'œil malade.

La paralysie de la 4e paire est le type de la paralysie oculaire *a frigore*; elle est également caractéristique des fractures du rocher, enfin sa fréquence dans le tabes, et en particulier dans la période préataxique de ce dernier, égale celle de la 3e paire.

Formes. — Au point de vue clinique les paralysies oculaires offrent une grande variété d'aspect. Dans les cas les plus simples et, d'ailleurs, les plus fréquents, un seul nerf est paralysé et le tableau symptomatique très net se déduit facilement de l'action physiologique du nerf intéressé. Mais la clinique

présente souvent des formes beaucoup plus complexes, caractérisées les unes par la paralysie simultanée de différents nerfs (ophtalmoplégies), les autres par la lésion isolée de certaines branches, les dernières enfin par la perte de certains mouvements associés. D'autre part, les différents facteurs étiologiques impriment à leur tour une physionomie spéciale à certaines paralysies, soit en modifiant leur évolution, soit en ajoutant à leurs symptômes oculaires les signes des affections causales dont elles relèvent.

Nous avons déjà vu que plusieurs branches de la 3e paire peuvent être atteintes à la fois; ces paralysies du droit interne et du droit supérieur, du droit inférieur et du petit oblique sont souvent le premier terme de paralysies plus complexes qui finissent par envahir toute la musculature des yeux et auxquelles on a donné le nom d'ophtalmoplégies.

Il y a *ophtalmoplégie* (1) quand la paralysie atteint tous les muscles de l'œil ou tout au moins des muscles innervés par deux nerfs différents, l'un des deux étant presque toujours l'oculo-moteur commun. On peut distinguer plusieurs formes.

Dans l'ophtalmoplégie externe (Hutchinson, Mauthner), extérieure ou extrinsèque (Panas), la paralysie occupe tous les muscles extrinsèques de l'œil.

L'ophtalmoplégie interne, intérieure ou intrinsèque est caractérisée par la paralysie du muscle ciliaire et du sphincter irien.

Enfin, il y a ophtalmoplégie totale ou mixte quand les musculatures interne et externe sont simultanément atteintes.

Au point de vue de leur siège, on peut diviser les ophtalmoplégies en *nucléaires*, *radiculaires*, *basilaires* et *orbitaires*. La plus importante est l'ophtalmoplégie *nucléaire*. L'ophtalmoplégie externe d'origine nucléaire est en général bilatérale et se caractérise par le *facies d'Hutchinson*. Les paupières, demi-tombantes, recouvrent en partie la cornée et donnent au malade un aspect endormi. Pour remédier au ptosis le frontal et le sourcilier se contractent énergiquement; le front est plissé et les sourcils arqués. En soulevant les paupières on aperçoit les globes oculaires immobiles « comme figés dans de la cire » (Benedickt). Le regard est vague et les yeux ne peuvent exécuter le moindre mouvement.

L'abolition des mouvements des yeux se fait lentement et graduellement; elle atteint successivement, sans ordre déterminé, les divers muscles moteurs des globes oculaires. Elle est précédée d'une parésie particulière moins prononcée après le repos de la nuit. Il n'y a pas de phénomènes réactionnels cérébraux; les réflexes pupillaire et accommodatif sont intacts.

L'ophtalmoplégie intérieure est caractérisée par une mydriase moyenne. La pupille ne réagit ni à la lumière, ni à l'accommodation, ni à la convergence. Le muscle ciliaire étant également paralysé, l'accommodation est abolie.

Au point de vue de sa marche, l'ophtalmoplégie nucléaire est aiguë ou chronique.

Dans la forme *chronique*, tantôt l'ophtalmoplégie reste *stationnaire* et constitue une affection isolée sans retentissement sur la santé générale, tantôt elle devient *progressive* et se complique de phénomènes *bulbaires* : polyurie, glycosurie, albuminurie, paralysie labio-glosso-laryngée, ou *médullaires* : atrophie musculaire progressive.

(1) Sauvineau, Pathogénie et diagnostic des ophtalmoplégies. *Th. Paris*, 1892.

La forme *aiguë*, beaucoup plus grave, s'accompagne rapidement de complications bulbaires redoutables ou d'accidents cérébraux graves : vertiges, céphalalgie, vomissements, qui entraînent la mort du malade à bref délai.

Sous le nom de *paralysies associées*, M. Parinaud (¹) a décrit des paralysies oculaires caractérisées par la suppression d'un mouvement commun aux deux yeux ; telles sont les paralysies des mouvements de latéralité (droit interne d'un côté et droit externe du côté opposé), des mouvements d'élévation (droits supérieurs) ou d'abaissement (droits inférieurs) du globe oculaire. La plus fréquente est la paralysie de la convergence caractérisée par ce fait que les droits internes ont conservé leur action pour tous les mouvements des yeux, mais ne peuvent se contracter simultanément dans la fixation des objets rapprochés.

Les *paralysies oculaires du tabes* se rencontrent de préférence dans la période préataxique. Elles se placent ainsi parmi les signes avant-coureurs de la sclérose des cordons postérieurs. Elles sont caractérisées par leur début brusque, leur dissociation fréquente (paralysies partielles de la troisième paire, leur prédilection pour la pupille (signe d'Argyll Robertson), leur durée essentiellement variable, leur évolution irrégulière et leur guérison spontanée. Mais il faut savoir qu'à côté de ces formes légères et fugaces, sujettes à récidives, probablement causées par des névrites périphériques, on observe, à une période plus avancée de l'ataxie, des paralysies oculaires persistantes et incurables dues à l'altération des noyaux des nerfs moteurs.

Les *paralysies oculaires syphilitiques* ont un début progressif et une marche lente. Rarement nucléaires, elles ont une prédilection marquée pour la troisième paire et se présentent sous forme de paralysies totales de l'oculo-moteur commun. Elles cèdent le plus souvent au traitement spécifique.

La *paralysie migraineuse* (migraine ophtalmoplégique) est une paralysie totale de la troisième paire précédée ou accompagnée des symptômes de la migraine, hémicranie, vomissements. Sa durée est de trois ou quatre jours. Elle est essentiellement sujette à récidiver (paralysie oculo-motrice récidivante).

Quant à l'hystérie, elle produit surtout des spasmes des muscles de l'œil. Cependant il existe des observations de paralysies hystériques de la troisième paire', et Ballet a décrit une ophtalmoplégie hystérique caractérisée par la perte des mouvements intentionnels du globe oculaire avec conservation des mouvements réflexes ou automatiques.

Enfin, il existe des paralysies oculaires *périphériques*. Le plus souvent elles sont causées par une névrite ; dans des cas plus rares elles relèvent de lésions tuberculeuses ou syphilitiques des troncs nerveux. Les mieux connues de ces névrites périphériques sont celles du tabes (Dejerine), de la diphtérie (Mendel), du diabète et celles qui accompagnent les polynévrites d'ordre infectieux ou d'étiologie mal définie. Leur caractère principal est leur tendance naturelle à la guérison.

Diagnostic. — Les paralysies oculaires doivent être différenciées des affections similaires. Leur existence une fois reconnue, il restera à en déterminer l'*espèce*, le *siège*, la *cause*, enfin la *valeur séméiologique*.

Diagnostic différentiel. — On ne confondra pas le strabisme produit par

(¹) PARINAUD, *Arch. de neurol.*, 1883.

une paralysie oculaire avec le *strabisme concomitant.* Dans ce dernier il y a conservation des mouvements du globe dans toutes les directions et absence de diplopie; de plus la déviation secondaire de l'œil sain est égale à la déviation de l'œil malade.

Une paralysie oculaire peut être simulée par un *spasme* du muscle antagoniste. C'est le cas dans l'hystérie, dont une des manifestations les plus fréquentes, dans le domaine qui nous occupe, est le *blépharospasme*, ou *ptosis pseudo-paralytique.* Il se distingue du ptosis vrai par les frémissements convulsifs de la paupière et la résistance que cette dernière offre au doigt qui la soulève. Le sourcil est abaissé au lieu d'être tiré en haut par l'action du muscle frontal. Enfin la présence d'autres symptômes, anesthésie conjonctivale, amblyopie ou amaurose hystérique, permet d'établir facilement le diagnostic.

Diagnostic du nerf et du muscle paralysé. — Il se fonde sur la déviation du globe oculaire et la limitation de ses excursions, la nature de la diplopie, l'attitude du malade. Facile quand la paralysie est isolée : paralysie de la sixième paire, par exemple, il peut offrir de grandes difficultés quand il s'agit de paralysies partielles ou d'ophtalmoplégies à leur début. C'est dans ce cas qu'il faut recourir à la recherche de la déviation secondaire et analyser à fond la position respective des doubles images dans les différents mouvements des yeux.

Diagnostic du siège de la lésion. — Les paralysies oculaires d'origine *intra-cérébrale* se manifestent par une déviation conjuguée des yeux et il ne semble guère possible actuellement de maintenir l'existence de paralysies isolées, causées uniquement par une lésion corticale. L'absence de notions exactes sur le trajet des fibres qui relient les noyaux à l'écorce, aussi bien que sur le territoire cortical où ces fibres aboutissent, ne permet pas d'assigner un siège précis aux déviations oculaires d'origine cérébrale.

L'origine *nucléaire* d'une paralysie oculaire est, en général, facile à diagnostiquer. Le plus souvent on se trouve en présence d'une ophtalmoplégie extérieure; dans ce cas l'intégrité de l'accommodation et du sphincter irien permet de placer le siège de la lésion dans les noyaux. La marche spéciale de l'affection : abolition lente et graduelle des mouvements des yeux, parésie spéciale du début (Mauthner) et facies d'Hutchinson, ainsi que la présence d'autres symptômes bulbaires : paralysie labio-glosso-laryngée, glycosurie, polyurie, confirment le diagnostic.

Si l'ophtalmoplégie est mixte, il devient plus difficile de la distinguer d'une paralysie basilaire. C'est l'allure générale de l'affection plutôt que les symptômes paralytiques considérés en eux-mêmes qui permettent d'établir cette distinction, et l'on attachera une importance particulière à certains signes signalés par Gayet et Wernicke : tendance invincible au sommeil, faiblesse musculaire généralisée.

Les paralysies oculaires d'origine *pédonculaire* ne se présentent pas toujours sous le même aspect. La mieux connue est la paralysie alterne de l'oculomoteur ou syndrome de Weber, caractérisée par la paralysie de la troisième paire d'un côté, et la paralysie de la face et des membres du côté opposé. Dans ce cas l'oculo-moteur commun est lésé en totalité à sa sortie du pédon-

cule. Dans l'étage supérieur, au contraire, les différents filets destinés à l'iris et au muscle ciliaire n'ont pas encore rejoint les filets des muscles extrinsèques; une lésion portant en ce point est, par conséquent, susceptible de produire une paralysie partielle, en respectant, comme une lésion nucléaire, la musculature extrinsèque de l'œil.

Les paralysies *basilaires*, qu'elles atteignent un seul nerf, tous les nerfs d'un seul côté, ou les nerfs des deux côtés, ont pour caractère commun d'être des paralysies *totales*. Faciles à diagnostiquer quand elles affectent un seul nerf, oculo-moteur commun ou oculo-moteur externe, elles présentent plus de difficulté quand elles se présentent sous forme d'ophtalmoplégie. L'ophtalmoplégie basilaire est toujours *mixte*. Elle s'accompagne de phénomènes réactionnels cérébraux marqués (céphalalgie, vomissements), mais les signes les plus importants pour le diagnostic sont fournis par les altérations concomitantes des nerfs optiques et olfactifs, entraînant, les unes, de l'hémianopsie homonyme ou temporale, de la névrite optique, de l'amblyopie et de l'amaurose d'un œil; les autres, l'abolition complète de l'odorat d'un côté.

Les paralysies *orbitaires* sont toujours unilatérales et se reconnaissent à ce qu'elles frappent soit une branche isolée de l'oculo-moteur commun (branche du droit supérieur et du releveur), soit la quatrième paire ou la sixième séparément. La paralysie est toujours en rapport avec la distribution des filets nerveux dans l'orbite; elle affecte la musculature interne de l'œil quand il s'agit de la troisième paire; enfin elle s'accompagne souvent de troubles de la sensibilité dans le domaine des différentes branches du trijumeau en rapport avec les nerfs moteurs de l'œil. Quand la paralysie envahit tous les muscles de l'œil en produisant une ophtalmoplégie complète, l'origine orbitaire de cette ophtalmoplégie est décelée par une exophtalmie plus ou moins marquée, de l'œdème des paupières, du chémosis, enfin des troubles de la sensibilité dans la sphère de la branche ophtalmique de Willis.

Diagnostic de la cause. — En grande partie subordonné à celui du siège, il se fonde surtout sur la marche de l'affection et les symptômes concomitants de l'affection causale. Le siège de la paralysie oculaire une fois précisé, il faut passer en revue les différentes affections capables de léser les nerfs oculaires en tel ou tel point de leur long parcours. On recherchera avec soin les signes d'une affection nerveuse et surtout du tabes; les antécédents syphilitiques, l'existence d'une maladie générale infectieuse, d'une fracture du crâne, d'une plaie de l'orbite permettront, suivant les cas, de déterminer la vraie cause d'une paralysie oculaire.

Valeur séméiologique des paralysies oculaires. — Outre l'intérêt qui s'attache à leur étude, les paralysies oculaires acquièrent une importance toute spéciale par les indications qu'elles peuvent fournir sur diverses affections nerveuses ou générales.

Apparaissant au début du tabes, comme signe avant-coureur, elles font diagnostiquer cette affection avant l'apparition de tout autre symptôme et fournissent des indications tout aussi précieuses sur l'existence d'une syphilis cérébrale, d'une affection bulbaire ou pédonculaire. Dans d'autres circonstances elles permettent de préciser le siège d'une fracture, d'une tumeur ou d'une hémorrhagie de la base, d'une lésion orbitaire. Le strabisme et la diplopie

sont des symptômes importants de la méningite tuberculeuse; la mydriase et la paralysie de l'accommodation confirment quelquefois la nature diphtéritique d'une angine légère.

Pronostic. — Il est entièrement subordonné à la cause de la paralysie oculaire. Les paralysies nucléaires ne guérissent pas, et si elles sont le plus souvent compatibles avec l'existence, il est un certain nombre de formes graves susceptibles d'entraîner une terminaison fatale à bref délai. Nous avons déjà insisté sur la terminaison variable des paralysies tabétiques suivant qu'il s'agit d'une lésion des nerfs ou de leurs noyaux. Les paralysies syphilitiques sont heureusement influencées par le traitement. On comprend qu'une tumeur maligne, une hémorrhagie, une fracture entraînent des paralysies incurables Par contre les paralysies *a frigore*, rhumatismales, migraineuses ou relevant d'une infection générale guérissent habituellement sans laisser de trace.

Traitement. — Les moyens *palliatifs* ont pour but d'obvier aux troubles visuels gênants qui accompagnent les paralysies oculaires. La diplopie sera corrigée au moyen de verres prismatiques, si elle ne dépasse pas un certain degré, sinon on fera porter au malade un verre dépoli devant l'œil paralysé.

Le traitement *curatif* dépend essentiellement de la cause qui a produit la paralysie : frictions mercurielles et iodure de potassium à haute dose dans la syphilis, salicylate de soude dans le rhumatisme, suggestion dans l'hystérie.

L'électricité, soit qu'elle stimule le nerf, soit qu'elle excite la contractilité du muscle, est un adjuvant précieux. On peut employer le courant galvanique ou faradique. La cathode est appliquée à la nuque, l'anode autour de l'orbite. Le courant doit être de faible intensité; les séances durant, chacune six à huit minutes, sont répétées tous les deux jours.

Si la paralysie résiste à tous les moyens thérapeutiques, la déviation oculaire ne peut être corrigée que par le traitement chirurgical. La ténotomie ou l'avancement musculaire, le plus souvent ces deux opérations combinées, auront raison du strabisme paralytique.

III. **Paralysie de la branche motrice du trijumeau.** — La branche motrice du trijumeau peut être considérée comme un filet aberrant du nerf facial; elle en partage les origines bulbaires, pour s'accoler ensuite au tronc sensitif du trijumeau, et se jeter plus loin dans la branche sous-maxillaire de ce dernier.

Sa paralysie est habituellement de cause intra-crânienne (méningite, syphilis, tumeurs, anévrysme, otite moyenne suppurée) [1]; les troncs nerveux avoisinant la branche sensitive de la 5e paire et aussi le facial et l'abducens (déjà solidaires du trijumeau moteur par le voisinage des noyaux bulbaires de ces différents nerfs, sont fréquemment frappés en même temps que la branche motrice de la cinquième paire.

Les *muscles masticateurs* étant paralysés d'un côté, on voit, dans la mastication, la mâchoire inférieure se dévier vers le côté malade, grâce à l'action non équilibrée des muscles ptérygoïdiens intacts. La langue dirige instinctivement vers le côté sain les aliments à broyer.

On devrait s'attendre à des troubles fonctionnels de la part du voile du palais (muscle sphéno-staphylin) et de l'oreille (muscle interne du marteau). On ne

[1] Darkchevitch et Malinovski, Paralysie périph. des nerfs facial et trijumeau dans l'otite moyenne suppurée et son traitement chirurg.. *Anal.* in *Rev. neurolog.* 1893, p. 372.

sait rien de précis à cet égard; pourtant on a signalé la perception, purement subjective, d'un bruit de basse tonalité, et le défaut de perception objective des sons graves (Lucae).

La réaction électrique anormale des muscles (celle des nerfs, trop profonds, est impossible à explorer), de l'atrophie, de la contracture avec projection de la mâchoire en avant, sont des phénomènes possibles, relevant de la névrite; ils n'ont rien ici de spécial.

IV. **Paralysie du spinal.** — La branche interne du spinal se jette dans le tronc du nerf vague, auquel elle apporte des filets moteurs de divers ordres, filets pharyngés, laryngés et cardiaques. La physiologie comme la pathologie de ces filets sont rattachées à la physiologie et à la pathologie du pneumogastrique; celle-ci, d'autre part, se répartit entre les chapitres qui ont trait aux divers organes viscéraux innervés par la 12e paire. Nous nous occuperons exclusivement ici de la branche externe du spinal, qui dessert les muscles sterno-cléido-mastoïdien et trapèze. Les refroidissements, les traumatismes du cou, les affections du rachis cervical, parfois des lésions intra-crâniennes, sont autant de causes de la paralysie qui nous occupe.

Nous avons indiqué précédemment les fonctions de ces deux muscles et les symptômes de leur paralysie [1]. La paralysie du sterno-cléido-mastoïdien entraîne une prépondérance d'action du muscle congénère; la tête s'incline vers le muscle sain, et la face se tourne légèrement vers le muscle lésé. Mais la déviation est légère et n'atteint pas, à beaucoup près, le degré qu'on observe dans le torticolis par contracture; on a même mis en doute la possibilité d'un torticolis par simple paralysie. D'ailleurs, les deux muscles reçoivent, outre les branches du spinal, des rameaux provenant du plexus cervical; de là des suppléances fonctionnelles possibles. Un des deux muscles est seul paralysé, quand le rameau qui lui correspond est intéressé seul. Si la branche externe du spinal est lésée en totalité, les symptômes de paralysie des deux muscles se combinent. Si enfin le spinal est altéré au niveau du tronc primitif ou de ses racines constituantes, des troubles pharyngés, cardiaques, et surtout des paralysies laryngées apparaissent.

L'évolution de la paralysie est variable et subordonnée à la cause productrice. Les réactions électriques se comportent comme dans toute autre paralysie périphérique; il en est de même de l'atrophie musculaire. Quand celle-ci a lieu, des méplats ou même des dépressions remplacent le relief normal des muscles intéressés. Des contractures, des rétractions fibreuses peuvent s'établir dans les cas invétérés, et la déviation de la tête change alors de sens.

Au traitement de la cause on adjoindra l'électrothérapie appliquée suivant les principes habituels. Dans les cas de lésion intra-crânienne, on a recommandé les courants continus, traversant le crâne transversalement dans la région correspondant à l'origine et au trajet du spinal. Les contractures consécutives seraient justiciables d'un traitement orthopédique ou de la myotomie.

V. **Paralysie de l'hypoglosse** [2]. — **Étiologie**. — Les paralysies périphé-

[1] Chapitre premier.

[2] Pour les indications bibliographiques, voir Du Pasquier et Marie, Séméiologie nerveuse de la langue, *Progrès méd.*, 1891, p. 107, 125, 227, et aussi Trevelyan, *Brain*, 1890, XIII, p. 102, Hemiatrophy of the tongue.

riques de l'hypoglosse sont rares; une tumeur développée sur le trajet du nerf, une plaie par arme à feu (Weir-Mitchell), etc., peuvent les provoquer.

Symptômes. — Lorsque l'hypoglosse est paralysé d'un seul côté, la langue est déviée; sa pointe se dirige non vers le côté sain, mais vers le côté malade, phénomène dû à l'action du muscle génioglosse du côté sain. La moitié paralysée est relativement flasque; parfois elle est ridée, surtout lorsqu'à la paralysie simple se substitue de l'atrophie.

La mastication est fort gênée, la langue ne pouvant plus que difficilement répartir les aliments dans la bouche. La déglutition est elle-même entravée, car la langue s'applique imparfaitement au palais pour expulser le bol alimentaire. Enfin, l'articulation des mots est très gênée. Les consonances l, s, ch, r sont particulièrement mal rendues.

Les symptômes sont au maximum lorsque les deux côtés de la langue sont paralysés, ce qui ne saurait être, il est vrai, que très exceptionnel dans les paralysies périphériques de l'hypoglosse.

Diagnostic. — Une lésion cérébrale corticale très limitée pourrait produire une glossoplégie du côté opposé sans participation des membres, mais la face serait toujours plus ou moins atteinte par la paralysie. Il en est de même, et à plus forte raison, des lésions capsulaires.

Une lésion en foyer de la protubérance ou du bulbe se reconnaîtrait à l'existence de symptômes bulbo-protubérantiels concomitants. Une lésion systématisée du bulbe (paralysie labio-glosso-laryngée) posséderait une évolution spéciale, progressivement envahissante, et produirait la glossoplégie double.

Il ne faudrait pas prendre le spasme d'une moitié de la langue, souvent associé, dans l'hystérie, à du spasme labié (spasme glosso-labié) pour une paralysie de la moitié opposée. Il ne faudrait pas non plus croire à une glossoplégie lorsque, dans la paralysie faciale, on constate une certaine déviation de la langue vers le côté sain (par paralysie du styloglosse).

VI. **Paralysies complexes des nerfs crâniens.** — Plusieurs nerfs craniens peuvent être affectés simultanément de paralysie.

Il s'agit souvent d'un processus bulbaire ou protubérantiel altérant à la fois ou successivement plusieurs noyaux : processus tantôt irrégulièrement localisé comme dans le cas de néoplasme, tantôt systématisé et alors généralement symétrique, comme dans les différentes variétés de polio-encéphalite. Nous n'avons pas à nous occuper ici de ces faits, qui ressortissent à la pathologie bulbo-protubérantielle.

Mais on observe aussi des paralysies multiples périphériques, soit qu'une même cause générale, par exemple une infection, retentisse à la fois sur plusieurs nerfs crâniens, soit qu'une lésion localisée englobe des troncs nerveux multiples.

La première de ces éventualités se montre surtout dans la *diphtérie*; cette maladie détermine souvent une paralysie du pharynx et du voile du palais, organes desservis par diverses paires crâniennes dont le rôle respectif est encore mal déterminé [1].

[1] La diphtérie s'attaquant non seulement aux nerfs périphériques, mais aussi à l'axe spinal (Enriquez et Hallion, Soc. de biol., 1894), il est vraisemblable que le bulbe lui-même soit en cause dans certains cas de paralysie affectant le domaine des nerfs crâniens.

La deuxième peut résulter d'un *traumatisme* accidentel ou opératoire; c'est ainsi que dans une intéressante observation de Remak ([1]), l'accessoire, l'hypoglosse et le sympathique sont réséqués par le chirurgien à la suite de l'ablation d'une tumeur cancéreuse du cou. Mentionnons encore la syphilis ([2]), et surtout la méningite tuberculeuse, qui se localise habituellement à la base du cerveau et enveloppe les nerfs qui s'y rencontrent. Parfois, comme dans le cas de Mendel ([3]), où la 5e et la 7e paire sont intéressées d'un seul côté, la nature du processus demeure inconnue (rhumatismale?). Un certain nombre de faits, où le facial, l'abducens, le trijumeau peuvent être lésés, s'observent quelquefois chez les nouveau-nés; souvent, mais non toujours, ils sont attribuables à une compression exercée par le forceps ([4]).

Dans ces dernières années, les observations de paralysies multiples de nerfs craniens ont été publiées en assez grand nombre ([5]).

Des paralysies temporaires, récidivantes, associées à des crises migraineuses, se rencontrent dans le domaine de l'abducens; cela constitue, comme on sait, la migraine ophtalmoplégique. Ces paralysies peuvent atteindre la 7e paire en même temps que la 6e (Nieden) ([6]).

II. — PARALYSIE DES NERFS DES MEMBRES

I. **Paralysie radiale.** — **Étiologie.** — Le radial est beaucoup plus fréquemment paralysé qu'aucun des autres nerfs du membre supérieur. Son trajet très long, sa position superficielle, le rendent d'ailleurs particulièrement accessible aux causes vulnérantes, telles que le froid, les traumatismes, la compression.

Parmi les *traumatismes*, mentionnons les contusions, les piqûres, les plaies. Les fractures de l'humérus, avec lequel le radial affecte des rapports étroits, peuvent léser le nerf soit immédiatement, soit par suite de l'englobement dans le cal osseux. On a vu des injections sous-cutanées d'éther atteindre le radial et le paralyser (Arnozan).

La *compression prolongée* est la plus fréquente parmi les causes traumatiques. Elle peut avoir pour cause le développement d'une tumeur dans le voisinage; mais le plus souvent il s'agit d'une compression exercée à la surface même de la peau par un objet extérieur. Chez les sujets porteurs de béquilles, surtout lorsque la longueur de la béquille est mal proportionnée à la longueur du bras, il est fréquent de voir le nerf radial se paralyser par ce mécanisme; la position relativement superficielle du nerf dans le creux axillaire explique la fréquence du fait.

([1]) *Berlin. klin. Wochenschrift,* 7, 1888.
([2]) Kahler, *Zeitschrift für Heilk.*, VIII, 1, 1887.
([3]) *Neurol. Centralbl.*, 1890, p. 494-499.
([4]) V. M. Bernhardt, Paralysie congénitale unilatérale du trijumeau, de l'abducens et du facial. *Neurol. Centralbl.*, 1890, p. 419.
([5]) Voir Möbius, *Schmidt's Jahrb.*, 1888, CCXVII, p. 237; Unverricht, *Fortschritte der Medicin* 1887, I, p. 791. — Schäpringer, *New York med. Monatschr.*, 1889, anal. *in Neurol. Centralbl.*, 1890, p. 370.
([6]) Nieden, Paralysie périodique du facial et de l'abducens. *Centralbl. für prakt. Augenheilk.*, 1890, juin.

On sait qu'après avoir cheminé dans la gouttière de torsion de l'humérus. le nerf contourne le bord externe de l'os; à cet endroit, qui répond à l'union du tiers inférieur de l'humérus avec le tiers moyen, si quelque objet dur exerce une compression, le radial se trouve serré contre l'os et se paralyse rapidement. A ce mécanisme doivent être attribuées, d'après Panas, la plupart des paralysies radiales se produisant pendant le sommeil. Voici comment, d'ordinaire, se passent les choses : un sujet alourdi par la fatigue ou par le vin se couche sur le sol pour y dormir; le bras est replié sous la tête et forme oreiller, ou bien encore il est étendu le long du corps, qui pèse sur lui; souvent un objet anguleux, une pierre, parfois le dos d'un banc ou le fer d'un lit, dépriment la peau sur le trajet même du radial. Si le sommeil est assez profond pour empêcher le dormeur d'être averti par la douleur et de déplacer instinctivement le membre menacé, la compression poursuit son œuvre. On se couche de préférence sur le côté droit du corps; aussi la paralysie radiale du sommeil est-elle plus fréquente à droite.

Telle est l'hypothèse le plus communément acceptée aujourd'hui. MM. Debove et Brühl [1] ont récemment indiqué comme cause possible une élongation prolongée du nerf dans certaines attitudes du bras (pronation forcée).

La paralysie *a frigore*, dite aussi rhumatismale, existe ici, mais elle est moins fréquente qu'on ne l'a cru jadis. Autrefois, en effet, on rapportait à l'action du froid toutes ces paralysies du sommeil dont nous avons parlé.

Certains métiers prédisposent à la paralysie radiale, parce qu'ils entraînent des compressions prolongées du nerf. Signalons la paralysie radiale des *mineurs*, qui souvent travaillent couchés sur le côté, dans d'étroites galeries souterraines, des *cochers*, qui dorment avec les rênes passées autour du bras (Brenner), des *porteurs d'eau*, dans certains pays, etc. La paralysie radiale des *prisonniers* dont on a ligotté fortement les bras ou les poignets (Brenner, Bernhardt [2]), celle des nourrissons enveloppés dans un maillot trop serré, reconnaissent aussi la même raison pathogénique : la *compression*.

On a vu le radial se paralyser à la suite d'un *effort* exagéré des muscles qu'il innerve; Gowers [3] en cite plusieurs cas.

Des maladies *infectieuses* (typhus exanthématique, rhumatisme articulaire aigu) se sont compliquées de paralysie radiale. Il s'agit là de névrites infectieuses, le plus souvent bilatérales.

Une polynévrite de cause quelconque peut frapper le radial d'une façon prépondérante; la polynévrite saturnine a, pour ce nerf, une prédilection particulière; qui dit paralysie saturnine dit presque toujours paralysie radiale.

Anatomie pathologique. — Rien de spécial à la névrite du radial, qu'on a d'ailleurs bien rarement l'occasion d'étudier anatomiquement. Décrire en détail les lésions signalées par les auteurs serait répéter inutilement ce qui a été dit de la névrite en général. Mme Dejerine-Klumpke [4] a soumis à un examen détaillé un cas de névrite radiale saturnine : les lésions étaient de nature dégénérative.

(1) *Méd. mod.*, 1892, p. 730.
(2) Voir EULENBURG, Arrestanten-lähmung; *Neurol. Centralbl.*, 1889, p. 97.
(3) *Diseases of the nervous system*, t. I, 2e édit., p. 85. — Voir aussi HOCHHAUS, *Deutsche med. Wochenschrift*, 1886, 47.
(4) Mme DEJERINE-KLUMPKE, *Thèse de Paris*, 1889.

Symptômes. — Le *début* est souvent brusque. Un sujet s'aperçoit au réveil d'une paralysie radiale survenue tandis qu'il dormait. D'autres fois, par exemple chez les porteurs de béquilles, des sensations de fourmillement dans l'avant-bras précèdent les troubles moteurs.

Ces derniers peuvent être les seuls symptômes; ce sont toujours, en tous cas, les symptômes dominants, et les phénomènes sensitifs sont au dernier plan. Le radial innerve les muscles suivants : extenseur commun des doigts, extenseurs et long abducteur du pouce, premier et deuxième radiaux externes, cubital postérieur, court et long supinateurs, anconé et triceps brachial. Nous avons indiqué ailleurs, avec quelques détails, les symptômes propres à la paralysie de chacun de ces muscles [1]; cela nous permettra d'être brefs.

Le radial est par excellence le nerf de l'extension, il étend le coude, la main et les doigts. Lorsqu'il est paralysé, l'action des fléchisseurs l'emporte, et le membre supérieur prend une *attitude* caractéristique. La main est fléchie, en même temps qu'elle est en adduction et en demi-pronation, les doigts également sont fléchis, et le pouce se trouve, de plus, en état d'adduction. Ce vice d'attitude est frappant, surtout lorsque l'avant-bras est soutenu horizontalement, la main pendante.

Impossible au malade d'étendre les premières phalanges des doigts. Comme ces dernières doivent être préalablement étendues pour que les deuxièmes et troisièmes phalanges puissent l'être à leur tour par l'action des interosseux, toutes les phalanges demeurent fléchies.

La flexion des doigts est elle-même fort affaiblie, car elle ne peut s'exécuter avec énergie sans que le poignet soit en extension; de plus, les doigts ne se peuvent fléchir sans rencontrer dans la paume de la main le pouce impuissant à réaliser son abduction.

Au poignet, l'extension est abolie, l'adduction manque de force.

La supination de l'avant-bras est impossible lorsque le coude est en extension; grâce au biceps, elle se produit encore, mais faiblement, quand le coude est fléchi.

L'extension active de l'avant-bras est supprimée.

La paralysie du long supinateur est facile à mettre en évidence : on voit et on sent qu'il demeure flasque lorsque l'on commande au malade de fléchir le coude, l'avant-bras étant en pronation.

Mais la paralysie radiale n'est pas toujours totale. La plupart des compressions signalées au chapitre de l'étiologie s'exercent au-dessous du point d'où émergent les filets destinés aux muscles extenseurs du coude. D'autre part, la paralysie saturnine respecte le long supinateur. Enfin, dans certains cas, sans qu'on en sache la raison, le degré de paralysie des différents muscles est fort inégal.

Les troubles sensitifs peuvent faire défaut, soit que des suppléances s'exercent par les autres nerfs (sensibilité récurrente), soit que les fibres sensitives soient moins vulnérables que les fibres motrices (Onimus). Ils consistent, lorsqu'ils se présentent, dans une anesthésie, plus souvent dans des paresthésies occupant tout ou partie du domaine cutané du radial, et de pré-

(1) Chapitre premier : *Physiologie des muscles en particulier*, pages 840 à 842.

férence la main. On sait quel est ce domaine : face postéro-interne du bras (toujours épargnée quand la lésion du nerf siège au niveau du tiers inférieur de l'humérus ou plus bas), face postérieure de l'avant-bras, moitié externe de la face dorsale de la main et face dorsale de la première phalange des doigts en dehors d'une ligne partageant en deux le médius. Toutefois la répartition des filets sensibles sur le dos de la main et des doigts ne paraît pas encore complètement précisée. Cliniquement, il est difficile, d'après le degré ou l'étendue des troubles sensitifs, de faire la part exacte de ces divers filets [1].

La réaction de dégénérescence appartient aux cas graves de longue durée; elle fait défaut le plus souvent. Il en est de même de l'atrophie musculaire intense. Nous n'avons pas à insister sur les altérations de l'excitabilité électrique caractérisant la réaction de dégénérescence complète ou incomplète; ils sont ici les mêmes que dans toute paralysie périphérique. Faisons seulement observer que ces phénomènes sont relativement rares dans la paralysie radiale *a frigore*, tandis qu'ils sont fréquents dans la paralysie faciale de même cause.

Les troubles vaso-moteurs sont fréquents, mais sans gravité : la peau est livide et froide.

Souvent, dans les paralysies radiales prolongées, on voit se développer sur le dos de la main, au niveau des tendons extenseurs, la « ténosite hypertrophique » de Gubler, ou *tumeur dorsale du poignet*, dont la cause paraît être purement mécanique (Erb); Charcot la considère comme la manifestation d'un trouble trophique.

Marche. — L'évolution varie suivant la cause. La paralysie radiale provoquée par les béquilles ne saurait arriver à une intensité considérable, car le sujet abandonne forcément ses béquilles dès que s'accentuent les troubles moteurs. Au contraire, pendant le sommeil, la compression peut être fort prolongée. La paralysie se dissipera en huit ou quinze jours dans le premier cas, elle durera deux ou trois fois plus longtemps dans le second. Quand la cause vulnérante a détruit le nerf entièrement, la paralysie subsiste indéfiniment. Bref, aucune règle générale ne régit la durée de l'affection.

La paralysie radiale peut récidiver; chez un buveur, chez un saturnin, le retour de la cause ramènera l'effet. Schreiber [2] a dernièrement cité un cas de polynévrite *a frigore* récidivant chez un même sujet, et entraînant chaque fois une paralysie radiale double.

Diagnostic. — Le diagnostic est des plus faciles. Nous avons vu que l'action des fléchisseurs est diminuée par le fait même de la paralysie des extenseurs : on pourrait dès lors conclure à une *paralysie réelle des fléchisseurs*, si l'on n'était mis en garde contre cette méprise. En plaçant artificiellement le poignet dans l'extension, on s'assure facilement que les fléchisseurs ont conservé leur énergie.

L'*atrophie musculaire progressive* et la *paralysie infantile* réalisent rarement le type de la paralysie radiale; cela peut advenir cependant, et le diagnostic

[1] Voir sur la distribution des nerfs sensitifs au dos de la main, l'article de Zander, *Berlin. klin. Woch.*, 1890, p. 327, où sont résumés les travaux de Von Brooks et de Hédon, et exposées des recherches personnelles.

[2] *Neurolog. Centralbl.*, 1892, p. 156.

alors n'est pas sans difficulté; c'est l'évolution de la maladie qui permettra de le trancher.

Une *paralysie des extenseurs d'origine cérébrale* (Raynaud) est chose rare : l'anamnèse, les réactions électriques, etc., empêcheraient d'admettre une paralysie périphérique.

La *cause* est révélée par les commémoratifs. La *paralysie saturnine* a des caractères spéciaux, presque constants : elle est *bilatérale* et *respecte le long supinateur*.

L'*hystérie* pourrait donner le change, et nous avons observé à la Salpêtrière, en 1891, un cas de fausse paralysie saturnine avec tumeur dorsale du poignet, considéré et traité antérieurement comme relevant de l'intoxication par le plomb. Mais, à un examen attentif, on constatait plutôt une contracture des fléchisseurs qu'une paralysie des extenseurs; les troubles étaient unilatéraux; il n'existait aucune réaction électrique anormale, bien que les phénomènes fussent apparus depuis plus d'un an; l'anesthésie, au lieu d'occuper la zone radiale, siégeait sur tout l'avant-bras et sur toute la main. Ajoutons que cette pseudo-paralysie s'était produite brusquement à la suite d'une attaque (probablement apoplexie hystérique) et que depuis lors des crises convulsives s'étaient, au dire du malade, plusieurs fois montrées. Il n'est pas impossible qu'il s'agisse là d'une lésion limitée de l'écorce cérébrale, mais nous pensons plutôt qu'il s'agit d'un hystérique, appelé pendant quelque temps à assister des peintres en bâtiment dans leur travail, et qui, témoin de plusieurs faits de paralysie saturnine, avait réalisé inconsciemment, d'une manière, il est vrai, fort imparfaite, les troubles propres à cette dernière affection.

On a cité des paralysies de cause centrale, liées à des lésions organiques du cerveau, affectant le domaine du radial.

Les extenseurs du coude sont respectés quand le radial est lésé à la partie inférieure du bras. Si la lésion siège plus bas encore, les muscles antéro-externes de l'avant-bras conservent leur motilité. Ces considérations, jointes à celles qu'on tire des commémoratifs, permettent de déterminer le *siège* des lésions. Ajoutons qu'une excitation faradique du nerf fait contracter exclusivement les muscles respectés, c'est-à-dire ceux dont les rameaux naissent du radial au-dessus du point lésé.

Pourtant, il n'est pas rare qu'une altération du nerf, sur quelque point qu'elle porte, laisse intacte la conductibilité dans un certain nombre de filets moteurs, et le mode de répartition des symptômes n'est pas toujours un indice fidèle du siège des lésions.

Pronostic. — Traitement. — La paralysie par compression guérit d'ordinaire; il en est de même de la paralysie saturnine, pourvu qu'on puisse soustraire le malade à l'intoxication.

Le traitement causal, la médication électrothérapique [1], n'ont rien ici de spécial. Dans les cas rebelles, un appareil orthopédique se montrerait utile [2].

[1] Pour ce qui a trait au traitement électrothérapique de la paralysie radiale, voir Remak, Radialis-lähmungo. *Real Encyclop. d. ges. Heilk*, 2e édit., article d'ailleurs très documenté au point de vue bibliographique.

[2] Heusner, *D. med. Woch.*, 1892, XVIII, p. 119.

Nous renvoyons pour ces questions au chapitre général qui traite des paralysies périphériques par névrite.

II. **Paralysie du cubital.** — **Étiologie.** — Le nerf cubital occupe, à la partie postérieure du coude et au niveau du poignet, une situation relativement superficielle qui le rend assez facilement accessible aux traumatismes de tous genres. Duchenne a signalé des paralysies du cubital survenant chez certains *ouvriers* qui travaillent le coude reposant sur une surface dure. Plus fréquemment, d'après Gowers, cette paralysie professionnelle résulterait d'une flexion prolongée du coude, entraînant une tension excessive du nerf. Ainsi s'expliqueraient des paralysies survenant pendant le sommeil. Bernhardt a observé une paralysie des deux nerfs cubitaux au cours de la fièvre typhoïde.

Symptômes. — Les interosseux, les deux lombricaux internes, tous les muscles de l'éminence hypothénar, l'adducteur du pouce, sont paralysés; il ne reste d'actifs, comme muscles contenus dans la main, que deux lombricaux et trois muscles de l'éminence thénar. A l'avant-bras sont paralysés les deux faisceaux internes du fléchisseur profond (fléchisseur de la 3e phalange), le cubital antérieur (fléchisseur adducteur de la main) et le palmaire cutané [1].

Les troubles les plus caractéristiques relèvent de la *paralysie des interosseux*. La flexion de la première phalange et l'extension des deux autres sont abolies; il en est de même de l'adduction et de l'abduction des doigts.

Les antagonistes des interosseux cessent d'être contre-balancés dans leur tonicité, et les doigts montrent une extension exagérée de leur première phalange et une flexion exagérée des deux autres : c'est la *griffe cubitale*. Les troubles de l'attitude et les modifications de la motilité volontaire sont plus marqués dans les doigts index et médius que dans l'auriculaire et l'annulaire, ces deux derniers doigts ayant conservé leurs lombricaux et les faisceaux du fléchisseur profond qui leur correspondent.

Les mouvements du petit doigt sont presque complètement abolis; l'adduction du pouce est impossible.

La main est légèrement déviée vers son bord radial, et cette déviation s'exagère quand elle se fléchit volontairement sur l'avant-bras (paralysie du cubital antérieur).

Les troubles sensitifs (paresthésies, anesthésies) font habituellement défaut; quand ils existent, ils se localisent : 1° sur la face postérieure de la main et des doigts, en dedans d'une ligne qui divise en deux parties égales la main et la première phalange du médius, puis qui se dévie en dedans pour descendre sur le milieu des 2e et 3e phalanges de l'annulaire; 2° sur la face palmaire de la main et des doigts en dedans d'une ligne verticale partageant en deux le doigt annulaire.

Les réactions électriques et l'atrophie musculaire n'ont rien qui soit particulier à la paralysie du cubital. Lorsque les muscles s'atrophient, les espaces interosseux se dépriment, le grillage métacarpien se dessine, l'éminence hypothénar s'affaisse; la déformation en griffe de l'extrémité supérieure s'accentue de plus en plus à mesure que l'affection devient plus invétérée.

Les troubles trophiques cutanés sont assez rares.

[1] Voir chapitre premier : *Physiologie des muscles*, pages 841 à 844.

III. **Paralysie du nerf médian.** — **Étiologie.** — Beaucoup plus rare que la paralysie radiale, la paralysie du médian relève des mêmes causes que cette dernière. Le plus souvent il s'agit d'un *traumatisme* (plaies, fractures, etc.) siégeant à la partie inférieure de l'avant-bras plutôt qu'au-dessus du coude. La *compression* et le *refroidissement* sont ici plus rares que dans la paralysie radiale. Mentionnons enfin l'*effort* violent, les *maladies infectieuses* (variole, fièvre typhoïde). La paralysie saturnine du médian est exceptionnelle.

Symptômes. — De même que dans la paralysie radiale, les troubles *moteurs* sont au premier rang. Sont paralysés : le fléchisseur profond des doigts et la moitié externe du fléchisseur sublime, le long fléchisseur propre du pouce et les muscles de l'éminence thénar (l'adducteur du pouce excepté), le long et le petit palmaire, le rond pronateur et le carré pronateur.

Nous avons vu par quels signes se traduit la paralysie de ces divers muscles [1]. L'attitude des doigts déterminée par la tonicité non équilibrée des muscles antagonistes est caractéristique. Les deux dernières phalanges des doigts, maintenues en extension forcée par les interosseux, subissent à la longue une véritable subluxation en arrière ; le phénomène est relativement moins marqué dans l'annulaire et le petit doigt, dont les deux dernières phalanges, surtout la dernière, sont fléchies par le cubital et non par le médian. Le pouce est étendu et en adduction, rapproché de l'index, incapable de s'opposer aux autres doigts : c'est le pouce du singe.

Le poignet est en extension et légère abduction, il peut se fléchir à peine, grâce au cubital antérieur.

La pronation est abolie; toutefois, quand l'avant-bras est fléchi, le long supinateur réalise encore une demi-pronation.

Les troubles sensitifs peuvent manquer; ce sont plus souvent des paresthésies que des anesthésies. Le domaine sensitif du médian occupe la moitié externe de la main et de l'ensemble des doigts ; il est limité par les lignes suivantes : 1° sur la face antérieure : ligne verticale passant par le milieu de l'annulaire et ligne horizontale au niveau du poignet ; 2° sur la face postérieure : ligne verticale passant par le milieu du médius, et ligne horizontale passant par la partie inférieure des premières phalanges.

L'atrophie musculaire, les perversions des réactions électriques, n'ont rien de particulier à la paralysie du médian. Les troubles trophiques de la peau y sont relativement fréquents.

IV. **Paralysie du musculo-cutané.** — La paralysie isolée du nerf musculo-cutané est fort exceptionnelle. On l'a vue se produire à la suite d'une opération chirurgicale dans la fosse sus-claviculaire (Erb) ou consécutivement à une luxation et à une contusion de l'épaule (Bernhardt[1]).

Le biceps, le coraco-brachial et le brachial antérieur sont paralysés [2]. La flexion du coude n'est plus produite que par le long supinateur, lequel, étant pronateur et non supinateur, met l'avant-bras en demi-pronation en même temps qu'il le fléchit. La faiblesse du mouvement de flexion du coude devient plus manifeste encore quand l'avant-bras demeure en supination, car alors le long supinateur ne peut agir avec toute sa force.

[1] Voir Bernhardt, *Neurolog. Centralbl.*, 1892, p. 257.
[2] Voir Chapitre premier, pages 839 et 840.

Les troubles sensitifs se répartissent dans la moitié externe de l'avant-bras. Ils ne sont pas constants.

Rien à ajouter qui n'appartienne à l'histoire générale des paralysies périphériques.

V. **Paralysie du nerf axillaire. — Étiologie.** — Le nerf axillaire ou circonflexe, après avoir présenté des rapports assez complexes avec les muscles de l'épaule, contourne en arrière, de dedans en dehors, le col chirurgical de l'humérus, et se termine dans le deltoïde, sous lequel il s'insinue. Il fournit un rameau au muscle petit rond et un autre à la peau de la région deltoïdienne.

La paralysie *a frigore* est plus rare que la paralysie *traumatique*, celle-ci peut être engendrée par la contusion de l'épaule, par une luxation ou une fracture de la partie supérieure de l'humérus; parfois par la compression que déterminent des béquilles.

Symptômes. — Les troubles sensitifs (faces postérieure et externe de la partie supérieure du bras) sont divers et inconstants; parfois ce sont des douleurs névralgiques violentes.

Mais ce qui est caractéristique, c'est la paralysie du deltoïde; celle du petit rond a peu d'importance clinique [1].

Le deltoïde et le grand dentelé concourent à élever le bras jusqu'à la position verticale; l'action du premier faisant défaut, le bras ne peut atteindre que la position horizontale; pendant ce mouvement, on voit et on sent que le deltoïde reste inerte et flasque.

Au bout d'un certain temps, surtout s'il s'agit d'une lésion grave, le deltoïde s'atrophie, son relief est remplacé par un méplat; l'articulation humérale, pour laquelle il constitue un véritable ligament actif, se relâche, le bras s'allonge et la tête humérale subit avec une facilité excessive les mouvements passifs qu'on lui imprime.

Les réactions électriques se comportent ici comme dans les autres paralysies périphériques.

Diagnostic. — Il est facile de reconnaître une paralysie du deltoïde : la mobilité des extrémités articulaires scapulo-humérales empêche toute confusion avec une ankylose limitant l'étendue des mouvements du bras.

Toutefois, il importe de ne pas prendre pour une névrite de l'axillaire avec douleurs névralgiques une arthrite douloureuse suivie, comme c'est fréquent, d'atrophie du deltoïde. Dans ce dernier cas, sans parler des symptômes particuliers à l'arthrite, on constate que la réaction de dégénérescence fait défaut.

VI. **Paralysie du nerf scapulaire.** — Cette paralysie peut se montrer isolée. Elle reconnaît pour cause le froid (?) (Bernhardt), un traumatisme porté sur la région de l'épaule (Hoffmann), un effort exagéré (Benzler) [2]. Dans un cas de Bernhardt [3] il s'agit d'une chute sur l'épaule, avec compression du plexus entre la clavicule et les 6e et 7e vertèbres cervicales, c'est-à-dire d'un mécanisme qui détermine habituellement le type supérieur complet de la paralysie

[1] Pour le détail, voir Chapitre premier, pages 836 et 839.
[2] *Deutsche med. Woch.*, 1890, p. 1189-1191.
[3] *Berlin. Gesellsch. f. Psych. u. Nervenkrankh.*, 11 mars 1889.

radiculaire brachiale. Enfin une paralysie radiculaire peut s'effacer en laissant pour reliquat exclusif la lésion du nerf sus-scapulaire [1].

La paralysie de ce nerf entraîne l'impotence des muscles sus et sous-épineux ; nous avons indiqué ailleurs les troubles qui en résultent [2].

VII. **Paralysie du grand dentelé.** — **Étiologie.** — Le grand dentelé est innervé par la branche thoracique postérieure du plexus brachial, laquelle naît des 5e et 6e paires cervicales, puis se dirige verticalement en bas en passant devant le scalène postérieur, et enfin, après un trajet long et superficiel, se partage entre les digitations du muscle.

La paralysie isolée du grand dentelé n'est pas chose fréquente. Duchenne ne l'a jamais observée.

Parfois on peut l'attribuer au *froid*; bien plus souvent on a affaire à un *traumatisme* : contusion, piqûre, etc., portant sur le trajet du nerf à la partie inférieure et externe du cou, dans l'angle formé par le cou et l'épaule. Par exemple, un ouvrier s'est chargé l'épaule d'une planche lourde, aux arêtes anguleuses; une compression s'exerce sur le nerf thoracique postérieur, qui se paralyse. On a pu voir la lésion frapper successivement les deux côtés : un sujet est frappé de paralysie du grand dentelé droit, pour avoir porté des fardeaux sur l'épaule droite; il change désormais son fardeau d'épaule: les mêmes phénomènes apparaissent dans le territoire symétrique.

La contraction exagérée du grand dentelé peut en amener la paralysie, sans doute par compression des filets nerveux intra-musculaires, dans l'effort accompli en rabotant, sciant, fauchant, etc. Une femme débile, qui portait sur son bras un enfant trop lourd, fut atteinte de paralysie du grand dentelé (Seeligmüller). Même accident survint chez une femme à la suite d'un accouchement, sans doute comme conséquence de l'effort musculaire (Gowers) [3].

La plupart de ces causes interviennent surtout chez l'homme adulte, chez le travailleur. Aussi n'est-il pas étonnant que la paralysie du grand dentelé soit près de dix fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme, ni qu'elle soit exceptionnelle avant l'âge de quinze ans. Il est naturel aussi qu'elle siège de préférence à droite.

Symptômes. — Il n'est pas rare d'observer, au début, des douleurs souvent très vives dans la région sus-claviculaire; ces douleurs ne sont pas dues à la lésion du nerf thoracique postérieur, mais à une altération concomitante des nerfs cutanés du plexus brachial. Plus tard à la douleur pourra succéder de l'anesthésie.

Les troubles de l'attitude et de la motilité volontaire qui résultent de la paralysie du grand dentelé ont été décrits ailleurs [4], nous n'y reviendrons point. Rien à dire des réactions électriques.

L'évolution est variable, variable surtout suivant la cause. Il s'agit toujours ou presque toujours d'une affection de longue durée, qui persiste souvent pendant des mois.

Traitement. — C'est le traitement habituel des paralysies périphériques.

(1) SPERLING, *Neurol. Centralbl.*, 1890, p. 29?.
(2) Chapitre premier, page 839.
(3) *Diseases of the nerv. system*, I, 2e édit., 1892.
(4) Chapitre premier, page 836.

On maintiendra l'épaule légèrement élevée par une écharpe fixée sur le coude, et on interdira les mouvements actifs d'élévation de l'épaule.

VIII. **Paralysies complexes du plexus brachial.** — En dehors des paralysies radiculaires, qui forment un groupe distinct et qui seront décrites séparément, les paralysies du membre supérieur peuvent affecter à la fois plusieurs territoires nerveux périphériques. Ces paralysies complexes sont particulièrement fréquentes à la suite des lésions portant sur le plexus une fois constitué, ou sur le paquet nerveux dans le creux axillaire. Des traumatismes de toute espèce peuvent avoir cet effet; citons les luxations de l'épaule, surtout la luxation sous-coracoïdienne, les fractures de la région de l'épaule, la compression exercée par les béquilles, les tumeurs du cou (qui se décèlent aussi par une diminution du pouls radial). Le plexus brachial est parfois atteint de névrite primitive, ou bien on peut voir une névrite ascendante (*neuritis migrans*), localisée d'abord en un seul nerf, remonter jusqu'au plexus et s'y diffuser. Gowers [1] en cite plusieurs exemples.

Certaines causes vulnérantes, agissant dans la continuité du membre supérieur lui-même, peuvent altérer à la fois plusieurs nerfs; tels sont les liens serrés sur le bras, sur le poignet (chez les prisonniers ligotés [2], ou par application de la bande d'Esmarch [3]. Telles sont encore les fractures et luxations, celles surtout qui siègent à la partie supérieure du bras ou inférieure de l'avant-bras.

En raison de conditions anatomiques que nous avons rappelées à propos de la paralysie du radial, il arrive souvent que ce dernier nerf soit le plus fortement touché, dans les paralysies complexes.

Nous n'avons pas à faire la description de ces paralysies; dans leur répartition, elles n'observent aucune loi régulière; dans leurs symptômes fondamentaux, au contraire, elles ne s'écartent pas du type général des paralysies périphériques.

Aux paralysies complexes du membre supérieur se rattache le type que Dubois (de Berne) a le premier décrit, en 1888, sous le nom de *névrite apoplectiforme du plexus brachial.*

Mme Dejerine-Klumpke, Eichhorst, Dubois, Dejerine [4] en ont signalé de nouveaux cas. Une autopsie de Dejerine a démontré qu'il s'agissait, conformément à ce que Dubois avait pensé, d'une compression du plexus brachial par un épanchement hémorrhagique.

Au point de vue clinique, tous les cas se ressemblent. Brusquement, chez un sujet robuste, se produit une paralysie d'un membre supérieur avec des douleurs plus ou moins intenses. La sensibilité comme la motilité sont totalement abolies; la réaction de dégénérescence se montre rapidement et l'atrophie musculaire se développe. Ensuite une amélioration progressive survient; la sensibilité redevient normale, la paralysie et l'atrophie s'amendent, surtout si un traitement électrothérapique convenable a été institué; toutefois les troubles musculaires ne s'atténuent que lentement, et la main surtout demeure longtemps impotente.

(1) *Nervous diseases*, t. I, 2e édit., p. 90.
(2) V. Eulenburg, *Neurol. Centralbl.* 1889, p. 97.
(3) Köbner, *Deutsche med. Woch.*, 1888, n° 10.
(4) *Soc. de Biol.*, 19 juillet 1890.

IX. **Paralysies radiculaires du plexus brachial**[1]. — Le terme de paralysie radiculaire devrait s'appliquer exclusivement, semble-t-il d'après l'étymologie, aux paralysies qui succèdent aux altérations des racines proprement dites. Toutefois, on l'étend aux paralysies qui résultent de lésions frappant les paires nerveuses qui prennent part à la constitution du plexus.

Aperçu anatomique. — Les filets qui constituent le plexus brachial, puis ses branches collatérales et terminales, émanent des quatre dernières paires cervicales et de la première paire dorsale, résultant elles-mêmes de la convergence des racines rachidiennes correspondantes : racines antérieures, motrices, et racines postérieures, sensitives.

Si l'on suit, de leur origine à leur terminaison, les filets composant *une* paire rachidienne donnée, on voit ces filets se distribuer d'une façon compliquée dans les diverses branches constituantes du plexus, puis se répartir entre *plusieurs* des branches afférentes. Inversement, si l'on suit de la périphérie vers la moelle les filets appartenant à *un seul* des nerfs afférents du plexus, on voit ces filets se dissocier dans le plexus et aboutir à *plusieurs* paires rachidiennes; ceci est vrai tout au moins pour la plupart des nerfs. En réalité, il est fort malaisé de suivre ainsi les filets nerveux; l'anatomiste n'y parvient qu'imparfaitement; il a fallu faire intervenir l'expérimentation sur l'animal, et surtout la méthode anatomo-clinique, pour déterminer ces trajets complexes.

M. Féré[2] a recueilli les documents ayant trait à la distribution des paires nerveuses qui constituent le plexus brachial, et les a contrôlés par des recherches personnelles; nous reproduisons ici les conclusions de cet auteur sur la provenance radiculaire des branches périphériques :

Circonflexe et musculo-cutané : 5e, 6e racines cervicales.

Radial : 6e, 7e, 8e cervicales.

Médian : 6e, 7e, 8e cervicales et 1re dorsale.

Cubital : 7e, 8e cervicales et 1re dorsale.

Brachial cutané interne et son accessoire : 1re dorsale.

Nerfs du sous-clavier, de l'angulaire, de l'omoplate, du rhomboïde, du sus-scapulaire, du sous-scapulaire supérieur : 5e cervicale.

Nerfs du grand rond, du grand dentelé : 5e, 6e cervicales.

Nerfs du grand pectoral et thoracique postérieur : 5e, 6e, 7e cervicales.

Nerf du grand dorsal : 7e cervicale.

Nerf du petit pectoral : 7e, 8e cervicales et 1re dorsale.

Nerf intercostal : 1re dorsale.

Outre les filets sensitifs et moteurs appartenant au système de la vie de relation, quelques filets appartenant au système grand sympathique sortent de la moelle par les racines les plus inférieures du plexus brachial. En effet, la première paire dorsale, et peut-être aussi la dernière cervicale, envoient au grand sympathique, par les rameaux communiquants, des filets destinés à remonter par le cordon sympathique cervical jusque dans la tête. Parmi ces filets, les uns président à la dilatation de la pupille; d'autres, innervant le muscle de

(1) Voir: Mlle KLUMPKE, *Rev. de med.*, 1885. — SÉCRÉTAN, *Th. de Paris* 1885. — PREVOST, *Rev. méd. de la Suisse romande*, 1886. — PAGENSTECHER, *Arch. f. Psychiatrie*, 1892, p. 858, — BRISSAUD, *Sem. méd.*, 1892. — PFEIFFER, *D. Zeitschrift für Nervenheilk.*, 1892.

(2) FÉRÉ, *Arch. de Neurol.*, mai 1883, et *Anat. méd. du syst. nerveux.*

Müller, font saillir le globe de l'œil; d'autres, enfin, exercent une action trophique sur les tissus profonds de la joue.

Tel est le rôle dévolu à chacune des racines constituantes du plexus brachial. A la vérité, il existe encore, sur plusieurs points, quelques divergences entre les auteurs; peut-être aussi les dispositions anatomiques varient-elles un peu d'un individu à l'autre; mais le schéma établi par M. Féré reste valable dans ses lignes générales.

Le mode de répartition des filets nerveux dans le plexus lui-même est assez irrégulier; toutefois il existe à ce niveau un point bien précis, situé sur le trajet des 5e et 6e paires cervicales, et dont l'excitation électrique fait toujours contracter un groupe de muscles déterminé (Erb). Ce point siège dans la région claviculaire, près de l'apophyse transverse de la 7e vertèbre cervicale, à 2 ou 3 centimètres au-dessus de la clavicule, un peu en arrière du bord externe du muscle sterno-mastoïdien. L'excitation localisée à ce niveau fait contracter à la fois le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur et le long supinateur.

Formes. — Suivant que les lésions portent sur les racines supérieures ou sur les racines inférieures qui constituent le plexus brachial, les symptômes se répartissent d'une façon différente, d'où la division des paralysies radiculaires brachiales en deux types principaux : type supérieur et type inférieur.

Type supérieur (Duchenne, Erb). — La paralysie affecte les muscles deltoïde (nerf axillaire), biceps, brachial antérieur (musculo-cutané) et long supinateur (radial), c'est-à-dire les muscles qui se contractent constamment par la faradisation localisée au point d'Erb. Les trois derniers sont des fléchisseurs de l'avant-bras; le premier est adducteur du bras. D'autres muscles sont le plus souvent atteints, mais d'une façon moins grave et moins constante; ce sont le grand pectoral, le grand rond, le grand dorsal, le dentelé, le court supinateur. Le bras se trouve en adduction avec rotation en dehors. Quant aux troubles sensitifs, ils sont nuls ou peu marqués; ils se montrent dans lé domaine du nerf circonflexe et du nerf musculo-cutané.

L'intensité de la paralysie est variable; suivant les cas, on observe ou non la réaction de dégénérescence.

Parfois ce type de paralysie succède à un type plus complexe; ainsi le membre supérieur tout entier peut être paralysé d'abord, puis les troubles se localiser dans les muscles du groupe Duchenne-Erb.

Tout démontre que les lésions siègent sur les 5e et 6e paires cervicales, dans la région correspondant au point d'Erb signalé tout à l'heure. Elles peuvent être provoquées par un traumatisme quelconque (contusion, plaie, etc.) portant sur cette région[1], ou par une tumeur.

Bernhardt [2] a signalé récemment un cas de paralysie radiculaire supérieure bilatérale, survenue chez une femme à la suite d'une opération sous le chloroforme; pendant l'opération, un aide lui avait tenu les bras relevés et tirés en arrière. Dans cette position, la clavicule se rapproche des apophyses transverses et comprime les racines au point d'Erb.

(1) Toutefois, un traumatisme localisé en ce point peut déterminer exclusivement la paralysie d'un seul muscle (long supinateur, nerf sus scapulaire), comme le démontrent deux faits de Berhnardt (*Neurol. Centralbl.*, 1889, p. 214).

(2) *Neurol. Centralbl.*, 1892, p. 258.

Enfin ce type de paralysie se montre avec une fréquence particulière chez les nouveau-nés : c'est la *paralysie obstétricale* depuis longtemps décrite par Duchenne. Presque toujours il s'agit d'un accouchement artificiel (version, forceps) qui s'est accompagné de contusion de l'épaule et souvent de fractures ou de luxations des os de l'épaule.

Le diagnostic, fondé à la fois sur la localisation des symptômes et la connaissance des causes, est généralement facile. Il n'est guère de cas, en dehors des paralysies radiculaires, où les troubles se localisent dans ce groupe musculaire bien particulier. A la vérité, ce dernier est parfois frappé avec une prépondérance remarquable, dans certaines myopathies primitives (type scapulo-huméral de Vulpian, type facio-scapulo-huméral de Landouzy et Dejerine, type juvénile d'Erb) et dans la paralysie saturnine (type supérieur de Remak); mais la bilatéralité des phénomènes et leur évolution dans ces divers cas ne permettent pas de se méprendre. Dans la luxation scapulo-humérale ou la fracture du col de l'humérus, les muscles de la ceinture scapulaire sont les seuls affectés et les fléchisseurs du coude ne sont pas pris.

Type inférieur (Klumpke). — Ce type de paralysie radiculaire se distingue du précédent par des différences dont voici les principales :

1° Ce sont les autres muscles du membre supérieur qui sont affectés.

2° Il existe des troubles sensitifs plus marqués et plus constants, et l'anesthésie se localise le plus souvent au-dessous d'une ligne plus ou moins irrégulière tracée à 2 ou 3 centimètres au-dessus du coude. Parfois l'anesthésie s'étend à la partie externe et postérieure du bras; elle respecte toujours la région interne du bras, domaine des 2e et 3e nerfs intercostaux.

3° Les troubles trophiques sont plus fréquents; ils accompagnent les formes graves.

4° Enfin, et ceci est un caractère important, on constate du côté lésé des troubles oculo-pupillaires : myosis et rétrécissement de la fente palpébrale, et un phénomène mal expliqué : l'aplatissement de la joue du même côté. Ces différents symptômes sont liés à la lésion de la première paire dorsale et peut-être aussi de la huitième cervicale.

Les premiers cas avec autopsie et examen histologique appartiennent à Pfeiffer [1].

Le type inférieur de la paralysie radiculaire brachiale peut être, comme le type supérieur, le reliquat d'une paralysie radiculaire totale.

Il résulte d'une localisation des lésions (traumatisme, etc.), sur les 7e et 8e nerfs cervicaux et sur le premier nerf dorsal.

Type total. — Ce type est réalisé par la lésion simultanée de toutes les fibres d'origine du plexus. Il peut, comme nous l'avons dit, se transformer; c'est ainsi qu'une paralysie totale devient une paralysie du type supérieur ou du type inférieur.

Types complexes. — Dans ces types, qui sont en réalité les plus fréquents, les deux domaines radiculaires, le supérieur et l'inférieur, sont atteints à la fois, mais chacun d'eux, ou l'un d'eux, ne l'est que partiellement. On peut observer cette forme à la suite de lésions intrarachidiennes diffuses, telles que la périostite vertébrale syphilitique (Gowers).

(1) *D. Zeitschrift f. Nervenheilk.*, 1891. I, 345-370.

Types uni-radiculaires. — Une seule racine peut se trouver lésée ; c'était le cas, suivant toute apparence, chez un malade que nous avons observé à la Salpêtrière, et qui a fait l'objet d'une leçon de Charcot. Le processus pathogénique paraissait être le suivant : une balle s'était logée dans une vertèbre, puis, longtemps après, pendant un effort, cette vertèbre, lentement altérée, s'était effondrée, écrasant dans le trou de conjugaison le premier nerf dorsal. Quoi qu'il en soit de l'interprétation, les symptômes étaient représentés par les troubles oculo-pupillaires classiques, une atrophie légère de la joue, des phénomènes paralytiques et de l'atrophie musculaire dans le territoire du cubital et du médian, de la dysesthésie occupant le territoire du brachial cutané interne (à l'exclusion de son accessoire) et enfin de la vaso-paralysie cutanée au niveau de la main et de l'avant-bras.

Rappelons enfin que la paralysie du plexus brachial peut être *double* : cas de Bernhardt, de Fraser [1].

Pronostic. — Traitement. — Rien à dire de spécial sur le pronostic et le traitement des paralysies radiculaires ; elles se comportent et doivent être traitées comme des névrites périphériques.

X. **Paralysie du nerf crural.** — Cette paralysie, assez rare, peut reconnaître pour cause des lésions osseuses au niveau de la colonne vertébrale, du bassin ou du fémur, des blessures, la compression exercée par une hernie crurale, etc. Elle peut se montrer dans les maladies infectieuses.

Elle se traduit par l'impotence des muscles innervés par le crural, à savoir le psoas-iliaque, le triceps et le couturier. Le pectiné et le moyen adducteur sont relativement respectés, parce qu'ils reçoivent en même temps des filets du nerf obturateur. C'est donc surtout l'extension du genou et la flexion de la cuisse qui sont compromises. Nous avons vu, en passant en revue dans un chapitre précédent la physiologie pathologique des muscles, combien est considérable l'impotence qui se manifeste en pareil cas, surtout si la paralysie est bilatérale [2].

L'atrophie musculaire et la réaction de dégénérescence se rencontrent fréquemment.

Des troubles de la sensibilité cutanée peuvent se montrer concurremment dans le domaine du crural, c'est-à-dire sur la face antérieure et la face interne de la cuisse, et sur la face interne de la jambe et du pied.

XI. **Paralysie du nerf obturateur.** — Ce nerf, passant dans le trou obturateur, peut se trouver comprimé et lésé par une hernie obturatrice, sans parler des causes banales qui peuvent l'atteindre au même titre que le nerf crural.

Les muscles commandés par le nerf obturateur, à savoir : l'obturateur externe, le droit interne, les trois adducteurs et le pectiné, représentent les principales puissances chargées de l'adduction de la cuisse et de sa rotation en dehors. Aussi malgré l'intégrité relative du pectiné et du moyen adducteur qu'innerve partiellement le nerf crural, la paralysie de la branche obturatrice détermine-t-elle l'impossibilité de rapprocher et de croiser les cuisses et de porter la pointe du pied en dehors. La marche est considérablement gênée [3].

(1) Bernhardt, *loc. cit.* Fraser, *Glasgow med. J.*, 1892, t. XXXVIII, p. 51-54.
(2) Voir Chapitre premier, pages 845 à 847.
(3) Voir Chapitre premier, pages 846 et 847.

Il existe parfois des troubles de la sensibilité sur la face interne de la cuisse.

XII. **Paralysie des nerfs fessiers.** — Ces nerfs appartiennent au plexus sacré. Les mêmes causes qui, agissant sur le plexus lombaire, provoquent la paralysie des nerfs crural et obturateur, déterminent la paralysie des nerfs fessiers quand elles portent sur le plexus sacré. Ces causes seront examinées à propos de la sciatique.

Les nerfs fessiers se distribuent aux muscles fessiers, à l'obturateur interne, au pyramidal, au tenseur du fascia lata. Ils président ainsi à des actions multiples, dont nous avons donné le détail en parlant des muscles qui précèdent [1] : rotation en dedans et en dehors, abduction, extension, flexion de la cuisse. Monter un escalier est devenu particulièrement difficile. La marche même et la station debout sont mal assurées.

L'atrophie musculaire n'est pas rare.

XIII. **Paralysie du nerf sciatique.** — Traumatismes et compressions sont les causes les plus fréquentes. Nous n'énumérerons pas ces causes; elles seront citées à propos de la névralgie sciatique [2].

Au reste, entre la paralysie pure et simple du sciatique et la névralgie pure et simple existent des cas mixtes, où les troubles moteurs et musculaires coexistent. Ces cas sont même, à beaucoup près, les plus fréquents.

Mais les phénomènes de paralysie peuvent prédominer, les symptômes sensitifs peuvent se réduire à de l'anesthésie, à des fourmillements. Le nerf est souvent frappé de paralysie partielle, occupant un seul rameau, une seule branche nerveuse. Aussi devons-nous indiquer sommairement la distribution musculaire du nerf sciatique. Celui-ci, après avoir fourni des rameaux aux muscles de la région postérieure de la cuisse (biceps, demi-tendineux, demi-membraneux) ainsi qu'à la portion inférieure du grand adducteur, se divise en deux branches, qui sont le nerf sciatique poplité externe et le sciatique poplité interne. Le premier innerve par deux rameaux collatéraux le muscle jambier antérieur, et se divise à son tour en deux branches : nerf musculo-cutané, duquel dépendent les muscles long et court péroniers latéraux [3], et nerf tibial antérieur, qui abandonne des filets au jambier antérieur, à l'extenseur commun des orteils, à l'extenseur propre du gros orteil et au péronier antérieur. Le second : nerf sciatique poplité interne, innerve par des rameaux collatéraux les deux jumeaux, le soléaire, le plantaire grêle et le poplité, puis il se continue par le nerf tibial postérieur, fournissant chemin faisant l'innervation du jambier postérieur, du fléchisseur propre et du fléchisseur commun des orteils; enfin naissent deux branches de bifurcation : les nerfs plantaires interne et externe, qui se partagent entre les muscles de la plante du pied.

Nous avons suffisamment indiqué, dans un chapitre antérieur [4], les symptômes par lesquels se traduit la paralysie de chacun de ces muscles. Lorsque le sciatique est frappé de paralysie totale, on conçoit combien l'impotence est grande. Pourtant la marche ne devient pas radicalement impossible; même

(1) Chapitre premier, pages 845 et 847.

(2) Mentionnons une intéressante observation de Grasset : Paralysie symétrique post-érysipélateuse du tibial antérieur. *Montpellier, Méd.*, 1892, p. 253.

(3) Bernhardt, Peroneus Lähmungen; *Arch. f. Psych.*, 1891, XXII, p. 268.

(4) Voir Chapitre premier, pages 846 et suiv.

dans le cas de paralysie sciatique double, le sujet, fixant son genou en extension, se sert du membre inférieur malade comme d'une jambe de bois; il la projette en avant à l'aide des muscles de la cuisse.

XIV. **Paralysies complexes des nerfs du membre inférieur.** — Il peut se produire des paralysies dans le domaine de plusieurs nerfs à la fois, et, d'autre part, chacun de ces nerfs peut n'être affecté que partiellement. C'est ainsi qu'on peut voir simultanément atteints de paralysie périphérique des muscles appartenant au sciatique, en même temps que des muscles appartenant aux nerfs fessiers, ou même au nerf crural, qui provient cependant d'un autre plexus.

Les associations paralytiques se produisent néanmoins plus volontiers entre nerfs relevant du même plexus; cela se comprend de reste, quand la cause vulnérante agit sur le plexus ou sur les racines rachidiennes correspondantes, c'est-à-dire là où les filets nerveux se groupent tout autrement que dans les portions périphériques. C'est ce qui a lieu en particulier dans certains cas de lésions de la queue de cheval assez circonscrites. Les fractures de la colonne vertébrale dans sa portion la plus inférieure peuvent fournir des types intéressants, complexes ou dissociés (1). Les paralysies radiculaires du plexus lombaire et du plexus sacré sont mal connues jusqu'à présent, et il n'y a pas lieu, pour le moment, d'établir une subdivision en plusieurs types distincts comme on l'a fait pour les paralysies radiculaires brachiales. Nous ne nous y arrêterons point.

CHAPITRE III

CONVULSIONS LOCALISÉES.

Sous ce titre nous entendrons la contracture et les secousses cloniques dont peuvent être animés les muscles appartenant à un territoire nerveux déterminé.

Des phénomènes convulsifs peuvent accompagner les lésions nerveuses périphériques, mais la plupart du temps les phénomènes de cet ordre, même lorsqu'ils sont localisés, dépendent d'une maladie plus générale du système nerveux; aussi les voit-on rarement localisés d'une manière étroite dans le domaine d'un nerf.

I. **Nerfs moteurs oculaires.** — Le spasme tonique des muscles moteurs de l'œil relève surtout de l'ophtalmologie. Nous en dirons seulement quelques mots.

Les *contractures* de ces muscles se montrent principalement dans les affections cérébrales ou méningées, et, suivant leur siège, déterminent diverses variétés de strabisme.

Plus important en neuropathologie est le phénomène spasmodique désigné sous le nom de *nystagmus*. Nous en parlerons brièvement; son étude appartient à la séméiologie. Il consiste en des oscillations involontaires des yeux se produisant soit dans le sens horizontal, soit (ce qui est plus fréquent) dans le

(1) Tuffier et Hallion, Accidents nerveux tardifs des fractures vertébrales. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1889-1890.

sens transversal. Le nystagmus est le plus souvent bilatéral. On l'observe parfois en dehors de toute affection nerveuse déterminée, chez les sujets dont la vue est faible, chez les mineurs (Hirt) qui fatiguent leurs yeux dans l'obscurité où ils travaillent. Le nystagmus est, par-dessus tout, un des symptômes capitaux de la sclérose en plaques; on l'a rencontré également dans les affections cérébrales et bulbaires, dans le tabes, dans l'épilepsie, dans l'hystérie (Hirt) (1).

II. **Nerf trijumeau.** — Le *trismus*, ou contracture des muscles innervés par le trijumeau (masséter, temporal et les deux ptérygoïdiens), reconnaît pour origine les causes habituelles des contractures. Citons surtout l'hystérie et le tétanos, et mentionnons aussi les affections douloureuses de la région, qui provoquent assez souvent une contracture réflexe des muscles masticateurs (névralgie dentaire, traumatisme). Le trismus réflexe peut être provoqué, exceptionnellement il est vrai, par une affection lointaine (vers intestinaux). Cette contracture est généralement bilatérale et symétrique, les deux mâchoires sont rapprochées, les dents sont fortement serrées, et parfois on est amené à pratiquer l'avulsion de l'une d'elles pour introduire des aliments au delà des arcades dentaires, ou bien il faut recourir à l'usage de la sonde nasale pour nourrir le patient. Le trismus est souvent très douloureux.

Quand la contracture n'existe que d'un côté, ou qu'elle se répartit d'une façon inégale entre les divers muscles, la mâchoire inférieure est plus ou moins déviée, ou bien elle est portée soit en avant, soit en arrière.

Des *convulsions cloniques* des mêmes muscles déterminent le claquement des dents qui accompagne le frisson; elles causent aussi le *grincement* ou le *mâchonnement*, phénomènes si fréquents, et si fâcheux comme pronostic, dans la méningite et autres affections de l'encéphale. Des contractions irrégulières des muscles masticateurs se montrent dans les névroses convulsives.

III. **Nerf facial.** — La *contracture* peut accompagner la paralysie faciale *a frigore*. La face se trouve alors entraînée vers le côté malade, contrairement à ce qui se passe dans la paralysie simple; la fente palpébrale est rétrécie de ce même côté. Cette contracture se rencontre aussi dans l'hystérie et pourrait en imposer pour une paralysie du côté opposé (2).

Les *spasmes cloniques* sont plus fréquents. Nous n'avons pas à envisager ici les cas où il s'agit de secousses ou de contractions musculaires généralisées, étendues à tout le système moteur, comme dans la chorée, l'athétose. Bien que la maladie des tics se localise plus volontiers à la face, elle constitue également une affection générale qui mérite une description distincte. Nous ne voulons parler ici que des cas où les convulsions cloniques sont exclusivement cantonnées dans le domaine du nerf. Elles relèvent alors, le plus souvent, d'une altération de ce dernier; il faudrait énumérer à ce propos toutes les causes capables d'engendrer la paralysie faciale, car ces mêmes causes peuvent aussi déterminer des phénomènes spasmodiques, associés ou non à des manifestations paralytiques.

On observe également des convulsions cloniques de la face à la suite de traumatismes locaux; il s'agit alors d'un processus réflexe. Le tic douloureux

(1) Hirt, *Deutsche med. Wochenschr.*, 1887, n° 30.
(2) Voir les Chapitres *Hystérie* et *Paralysie faciale*.

de la face, dont la description trouve place au chapitre de la névralgie faciale, est sans doute lié à un processus du même ordre. Des analogies incontestables rapprochent d'ailleurs le tic douloureux du tic non douloureux, car celui-ci, comme celui-là, apparaît volontiers sous forme d'accès, accès tantôt spontanés, tantôt provoqués par une émotion, par un ébranlement sensitif quelconque. On imagine aisément les grimaces involontaires qui se dessinent pendant ces paroxysmes sur le côté de la face qui est le siège des secousses involontaires[1].

Assez souvent, au lieu de se diffuser dans les divers muscles du visage ou dans la plupart d'entre eux, les phénomènes convulsifs, qu'ils soient toniques ou cloniques, se localisent à un muscle donné. Le muscle orbiculaire a surtout le privilège de ces convulsions partielles; tantôt il est frappé de contracture, et c'est le *blépharospasme*, tantôt il est agité de secousses involontaires, et c'est le *clignotement*. Le blépharospasme est généralement bilatéral; il ne dure parfois que peu d'instants, quitte à se répéter par intervalles, mais par contre il peut se montrer singulièrement tenace. Suivant qu'il est plus ou moins marqué, l'œil est clos complètement ou n'est qu'à demi fermé. Cette occlusion de l'œil existe également dans le ptosis, c'est-à-dire quand le releveur de la paupière supérieure est paralysé; mais, ainsi que l'a fait observer Charcot, le ptosis se distingue par une particularité importante : le sourcil est fortement élevé, le muscle frontal cherchant à suppléer le releveur impotent. Au contraire, dans le cas de spasme de l'orbiculaire, il y a froncement et abaissement du sourcil. Le blépharospasme peut se produire à la suite d'une affection locale, d'un traumatisme, mais il ne se développe guère que sur un terrain prédisposé; c'est un accident relativement fréquent chez les hystériques. Toutefois on rencontre des cas de blépharospasme survenus sans cause apparente, chez des sujets indemnes d'autres stigmates névropathiques, comme nous en avons vu récemment un exemple.

Le clignotement reconnaît les mêmes causes que le blépharospasme. Les neurasthéniques présentent souvent de légères secousses, brusques et répétées, dans une des paupières supérieures: c'est une variété de contractions fibrillaires.

IV. **Grand hypoglosse.** — Il est assez rare de rencontrer des convulsions localisées à la langue. On en cite quelques observations curieuses. Tantôt il s'agit de convulsions cloniques désordonnées, survenant par crises, tantôt de convulsions toniques (Valleix), immobilisant la langue contre la voûte palatine. Le plus souvent, les deux côtés de la langue sont pris, et fréquemment les phénomènes s'étendent à des territoires voisins, aux muscles moteurs des mâchoires, par exemple, comme dans un cas de Remak. L'étiologie de ces faits demeure obscure; parfois le phénomène nous semble se rattacher à quelque processus mental mal défini.

Le spasme glosso-labié des hystériques appartient à l'histoire générale de la grande névrose; nous ne faisons ici que le mentionner.

V. **Pneumogastrique.** — Les spasmes localisés aux muscles du pharynx et du larynx ont été décrits à propos des maladies de ces deux organes; nous n'avons pas à y revenir.

[1] Sur cette question, en particulier sur le diagnostic entre le tic de la face et le spasme facial, voyez Brissaud, Tics et spasmes cloniques de la face. *Journal de méd. et de chir. pratiques*, 25 janvier 1894.

VI. **Spinal.** — Le spinal innerve deux muscles de la vie de relation, à savoir le sterno-cléido-mastoïdien et le trapèze.

Ces deux muscles peuvent présenter, isolément ou simultanément, d'un seul côté ou des deux côtés à la fois, des convulsions *cloniques*. Suivant les cas, la tête oscille dans le sens transversal ou dans le sens antéro-postérieur, par secousses brusques. L'étiologie de ces faits demeure assez obscure; ils sont parfois liés à des altérations nerveuses diverses, siégeant dans le cerveau, la moelle ou les nerfs périphériques; on en a attribué un certain nombre au refroidissement, à des émotions; on a invoqué dans certains cas un processus réflexe à point de départ viscéral. Ces causes sont bien souvent hypothétiques. Certaines observations semblent ressortir à la maladie des tics, d'autres à l'hystérie.

Les convulsions toniques, ou contractures, réalisent une variété de *torticolis*. L'étude complète du torticolis et de ses différentes formes trouve place dans les traités de pathologie externe [1]; nous nous bornerons à esquisser succinctement la description du torticolis par contracture.

VII. **Torticolis par contracture.** — Qu'il soit aigu ou chronique, le torticolis musculaire reconnaît pour cause habituelle une contracture du muscle sterno-cléido-mastoïdien; parfois cependant il s'agit d'une contracture du trapèze, ou (ce qui arrive plus souvent) d'une contracture simultanée des deux muscles innervés par le spinal. Un seul côté, d'ordinaire, est affecté; il est exceptionnel que l'affection soit bilatérale et symétrique. Lorsque l'un des sterno-mastoïdiens est contracturé, il incline la tête de son côté, et fait que la face regarde légèrement du côté opposé. Le trapèze est-il, au contraire, seul en cause, la tête subit une déviation analogue, mais en même temps se renverse plus ou moins en arrière. La tête se fléchit en avant directement quand le sterno-mastoïdien est affecté des deux côtés, et en arrière directement quand c'est le trapèze. Ajoutons que dans ces divers cas, et surtout quand le trapèze est contracturé, l'épaule s'élève du côté malade; elle monte à la rencontre de la tête en même temps que celle-ci s'incline vers elle, et l'oreille peut arriver à toucher l'épaule.

A côté de ces types principaux du torticolis musculaire, il en est d'autres, plus rares, dans lesquels la contracture se localise dans les autres muscles du cou.

Très exceptionnellement on a affaire à une contracture du muscle *peaucier* : la tête s'incline vers le côté atteint, et la face se tourne légèrement vers ce côté; on peut sentir, sous les téguments, les brides formées par les faisceaux musculaires contracturés.

Parfois ce sont les muscles postérieurs du cou qui sont le siège primitif de l'affection (*torticolis postérieur*) et notamment le *splénius*. Ce dernier muscle, s'il était contracturé seul, aurait pour effet, entre autres, de tourner la tête de son côté; mais ce genre de déviation ne se rencontre pas. C'est que le sterno-mastoïdien est toujours simultanément contracturé, sinon d'une façon primitive, au moins d'une façon secondaire; il fait tourner la tête dans une direction invariable.

Tels sont les types divers du torticolis, eu égard à la localisation de la con-

[1] Voir *Traité de chirurgie*, tome V, article TORTICOLIS, par Walter (Masson, éditeur).

tracture. On en reconnaît, d'autre part, deux formes d'après l'évolution des symptômes : le torticolis est *aigu* ou *chronique*.

Le torticolis *aigu* est déterminé le plus souvent par le froid ; il peut être produit par une cause traumatique, par un effort violent auquel ont pris part les muscles du cou ; il est parfois d'origine réflexe. Le muscle sterno-mastoïdien et souvent, très souvent même, le muscle trapèze sont à la fois contracturés et douloureux ; la douleur est provoquée ou augmentée par la pression, par la contraction du muscle, et surtout par les tractions auxquelles on peut soumettre ce dernier. Aussi la tête s'immobilise-t-elle d'instinct. Début brusque, évolution rapide, souvent avec un léger mouvement fébrile, guérison prompte, favorisée par la révulsion ou par les enveloppements chauds de la région, tels sont les caractères d'évolution qui appartiennent au torticolis aigu. Toutefois, l'affection est sujette à récidive, et peut tôt ou tard aboutir, encore que ce soit là une éventualité peu commune, à la forme chronique.

Le torticolis *chronique* est dû, dans la grande majorité des cas, à une rétraction du sterno-cléido-mastoïdien, parfois du trapèze ; ces lésions apparaissent dès l'enfance. Mais la contracture peut être le premier stade de l'affection ; comme on le sait, en effet, il n'est pas rare qu'à une période d'altération purement dynamique de la fibre musculaire succède une période de dégénération et de substitution fibreuse progressive. Le torticolis chronique est indolore, et ne se traduit, fonctionnellement que par la gêne due à l'attitude vicieuse du cou. Celle-ci est parfois tellement accusée que la déglutition, la phonation peuvent être quelque peu troublées ; on peut observer aussi des troubles de l'appareil visuel, et notamment du strabisme. La déviation du cou n'est pas la seule déformation qu'on puisse noter ; des courbures de compensation s'établissent dans le rachis dorsal et même dans le rachis lombaire, et de plus, phénomène encore mal expliqué, la tête subit parfois une atrophie plus ou moins considérable de ses différents tissus, atrophie unilatérale, siégeant du côté vers lequel la tête s'incline. Mais la plupart de ces symptômes sont le fait du torticolis par rétraction bien plutôt que du torticolis par contracture. Il est souvent assez difficile, surtout pendant les premières périodes de l'affection et dans ses formes relativement atténuées, de savoir si l'on a affaire à l'une ou à l'autre de ces deux altérations : rétraction ou contracture. L'examen sous le chloroforme, indépendamment des autres signes différentiels qui permettent le diagnostic et qui n'ont rien ici de spécial, lèverait les doutes. Cette distinction est utile, quoi qu'il en soit, à établir, car le traitement serait différent dans les deux cas. Contre la rétraction, la ténotomie s'impose ; contre la contracture, on doit agir par de simples méthodes de prothèse, après redressement de la tête pendant la narcose ; on doit aussi, bien entendu, s'adresser à la maladie initiale d'où la contracture dépend, à l'hystérie, par exemple, ou à quelque affection localisée agissant par un procédé réflexe.

VIII. **Nerfs rachidiens.** — Tous les muscles desservis par les nerfs rachidiens peuvent être affectés, soit isolément, soit par groupes, de convulsions toniques ou cloniques. Ce que nous avons dit des fonctions propres à chacun des muscles permettra d'établir la part qu'ils prennent aux phénomènes observés dans tel ou tel cas. A propos des névralgies et des paralysies, nous aurons à signaler

plusieurs fois des phénomènes de cet ordre à titre de symptômes contingents et accessoires.

IX. **Muscles respiratoires.** — Parmi ces muscles, le diaphragme est celui qui est le plus souvent atteint de convulsions.

La *contracture du diaphragme* peut se déclarer sous l'influence du froid, du rhumatisme, etc., chez des sujets sans doute prédisposés par un état névropathique antérieur. Elle se signale par des signes objectifs caractéristiques. Nous avons indiqué ailleurs, d'après Duchenne (1855), les effets de la contraction de ce muscle [1]. La contracture n'est autre chose qu'une contraction prolongée, et se traduit par les mêmes phénomènes que celle-ci. La respiration est fort gênée ; les autres muscles inspirateurs, y compris les inspirateurs accessoires (grand pectoral, sterno-cléido-mastoïdien, grand dentelé, etc.), entrent énergiquement en jeu, mais sans réussir à entretenir suffisamment l'hématose. Le malade succombe à l'asphyxie, si la contracture se prolonge. Parfois la contracture est unilatérale ; les symptômes sont alors beaucoup moins marqués, et le pronostic est tout différent.

Si les inhalations de chloroforme et les applications électriques, procédés qu'on doit employer d'abord, se montraient inefficaces, on ferait sagement, pensons-nous, de pratiquer la respiration artificielle par insufflation après trachéotomie, suivant la méthode courante des laboratoires. C'est là, d'ailleurs, une ressource à laquelle on pourrait essayer de recourir, à notre avis, dans nombre de cas d'insuffisance respiratoire.

Le *hoquet* est une véritable convulsion clonique du diaphragme. Son étude ressortit à la séméiologie.

L'éternuement, le bâillement, la toux, le rire, le sanglot, sont autant de variétés de spasmes des muscles de la respiration.

Ces muscles se contractent encore d'une façon spasmodique dans certaines affections décrites parmi les maladies de l'appareil respiratoire, dans l'asthme, dans les diverses dyspnées, nerveuses et autres. Ce sont des troubles que nous n'avons pas à étudier ici.

CHAPITRE IV

ANESTHÉSIES DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES EN PARTICULIER

L'anesthésie peut frapper un territoire nerveux distinct ; on pourrait décrire dès lors autant de variétés de localisation de ce symptôme qu'il y a de nerfs sensibles. Chacune de ces variétés se subdiviserait à son tour en des formes diverses, suivant l'intensité ou la modalité du symptôme anesthésie, ou suivant les troubles nerveux périphériques variés qui s'y peuvent associer. Il n'y a pas lieu d'écrire à ce propos autant d'articles distincts. Certains auteurs consacrent pourtant un chapitre particulier à l'anesthésie de certains nerfs

[1] Chapitre premier.

sensitifs importants, et notamment du trijumeau. Sous ce titre : anesthésie du trijumeau, ils décrivent, à côté du symptôme principal, des phénomènes accessoires tels que des troubles moteurs, vaso-moteurs et trophiques. Mais

Fig. 169.

Occ. Nerf occipital (2ᵉ paire cervicale). 1. 2. 3, branches ophtalmique (1) maxillaire supérieure (2) et maxillaire inférieure du nerf trijumeau.

Front. (frontal); — Sus-tr. (sus-trochléaire); — Sous-tr. (sous-trochléaire); — Naso-lob. (naso-lobaire); — Sous-orb. (sous-orbitaire); — T. M. (tempo-romalaire); — B. (buccal); Ment. (mentonnier).

Plexus cervical (P. c.). M. (branche mastoïdienne); — Br. sus-cl. (Branche sus-claviculaire.

Plexus brachial. Circ. (circonflexe); — Br. cut. ext. du N. R. (branche cutanée externe du N. radical); — Br. cut. int. du N. R. (sa branche cutanée interne); — Brach. cut. int. N. (brachial cutanée interne); — Acc. (son accessoire); — Musculo-cut. (N. musculo-cutanée); — Rad. (N. radial); — Cub. (N. cubital): — Méd. (N. médian).

Nerfs intercostaux (N. I.). — Br. l. N. I. (leurs branches anrieures); — Br. l. N. I. (leurs branches latérales); — Br. l. N. I. (leurs branches postérieures).

Plexus lombaire. Abd. (Nerf abdomino-génital); — Obt. (N. obturateur); — Musc. cut. int. et ext. (Branches musculo-cutanées interne et externe du nerf crural); — Fém. cut. (N. fémoro-cutané); — Saph. int. (N. saphène interne.

Plexus sacré. P. sc. (petit sciatique); — Cut. pér. (branche cutanée-péronière); — Saph. ext. (N, saphène externe); — Musc. cut. (N. musculo-cutané); — Tib. ant. (N. tibial antérieur); — Tib. post. (N. tibial postérieur.

l'anesthésie n'a rien de spécial ici que sa répartition; d'autre part les symptômes qui la peuvent accompagner relèvent de la névrite, et leur énumération trouvera place dans la description de la névralgie faciale. Nous nous contenterons, pour permettre de discerner le nerf ou la branche nerveuse qui est en cause dans un cas donné d'anesthésie périphérique, de reproduire un

schéma qui représente les zones de répartition cutanée répondant aux principaux nerfs. Rappelons qu'en vertu des échanges de fibres que les nerfs sensibles établissent entre eux, par anastomoses de tronc à tronc et surtout de réseau à réseau, ces territoires ne sont pas aussi franchement indépendants qu'il pourrait le sembler d'après les données grossières de l'anatomie descriptive. Cette remarque s'applique spécialement, comme on sait, à l'innervation sensitive des extrémités.

Soit à propos des névralgies, soit à propos des paralysies des différents nerfs en particulier, affections où des phénomènes d'anesthésie ou de paresthésie se montrent à titre de symptômes accessoires, nous aurons à utiliser les données topographiques indiquées dans le schéma qui précède [1].

CHAPITRE V

NÉVRALGIES

I. — NÉVRALGIE EN GÉNÉRAL

La névralgie est caractérisée par une douleur siégeant sur le trajet des nerfs; cette douleur est généralement rémittente. Les divers cas où la névralgie se rencontre sont, par ailleurs, très disparates; aucune lésion anatomique, aucune cause qui se présente invariablement dans chacun d'eux; tout au plus peut-on soupçonner, dans leur pathogénie, un trait commun qui réponde à leur commun caractère clinique. C'est assez dire que la névralgie n'est pas une entité morbide, mais un syndrome. Elle est parfois liée à des lésions anatomiques très manifestes du nerf sur lequel elle se localise; elle appartient alors à la symptomatologie des névrites. Mais parfois aussi on ne constate aucune altération visible du système nerveux; en pareil cas, on peut, jusqu'à nouvel ordre, considérer la névralgie comme une maladie particulière; c'est une névrose que caractérise le syndrome névralgie.

A côté de la névralgie-névrose et de la névrite névralgique ou névralgie-névrite, on a cherché à distinguer d'autres types : névralgies congestives, névralgies ischémiques, etc. Mais, comme nous aurons à le redire, ces catégories ont été établies d'après des conceptions théoriques, plutôt que fondées sur les faits.

Les nerfs de la vie organique peuvent être le siège de manifestations douloureuses. Ce sont là des névralgies dans le sens étymologique du mot; mais les douleurs ont ici des caractères particuliers, qui ne permettent pas de les confondre dans une description commune avec les névralgies qui frappent les nerfs du système cérébro-spinal. Nous nous occuperons exclusivement de ces dernières.

(1) Ce schéma est établi d'après l'*Atlas du système nerveux* de Flower (traduit par Duprat, chez Masson, éditeur, Paris).

Historique. — Longtemps les névralgies demeurent confondues avec les manifestations douloureuses les plus diverses. La névralgie faciale fait seule exception; on en trouve la description bien esquissée dans les ouvrages d'Arétée.

Cotugno, dans un mémoire célèbre (1764), distingue la sciatique et la névralgie crurale des autres affections douloureuses de la hanche.

Chaussier (Table synoptique de la névralgie, 1803), montre que les différents nerfs sensibles peuvent être affectés au même titre que le sciatique et le trijumeau, et crée le terme général de névralgie.

Depuis lors, la névralgie a fait l'objet de nombreuses recherches. Le travail de Valleix [1] est parmi les plus importants. Valleix eut le mérite de déterminer, sur le trajet de chacun des nerfs, les points d'élection de la douleur, et d'analyser avec soin certains symptômes.

Cet auteur avait fourni de la névralgie une description uniforme; les différences de siège mises à part, il semblait, d'après lui, que la névralgie se copiàt presque invariablement d'un cas à l'autre. Lasègue, dans un mémoire qui fait époque [2], réagit contre cette conception trop simpliste; il démontre que la sciatique revêt des formes variées; il sépare la sciatique bénigne de la sciatique grave, distinction qui s'applique également aux névralgies diversement localisées.

Landouzy [3] admet, avec preuves à l'appui, que la forme grave de Lasègue se rattache à la névrite chronique.

Divers observateurs se sont attachés à élucider quelques points spéciaux de l'histoire des névralgies. Hubert-Valleroux, Nothnagel étudient les troubles de la sensibilité cutanée qui s'associent aux manifestations douloureuses. Romberg critique les conclusions de Valleix concernant les points douloureux. Tripier émet des considérations intéressantes concernant les algies réflexes. Cartaz, s'inspirant des recherches d'Arloing et Tripier, fait intervenir la sensibilité récurrente pour expliquer certains phénomènes.

Enfin les travaux d'ensemble sur la névralgie contiennent pour la plupart quelques vues originales sur divers points de pathogénie. Citons, depuis l'ouvrage de Valleix, ceux de van Lair, Anstie, Rigal, l'article très documenté de Erb dans le *Ziemssen's Handbuch*, ceux de Hallopeau dans le *Nouveau Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques*, de Lereboullet dans le *Dictionnaire encyclopédique* [4].

Étiologie. — Certaines névralgies dépendent de lésions bien définies des nerfs où elles siègent, et leur étiologie ressortit dès lors à l'histoire générale des névrites, que nous n'avons pas à détailler ici. De ce nombre sont les névralgies produites par des traumatismes atteignant le tronc nerveux, par des processus inflammatoires ou néoplasiques développés dans son intimité ou dans son voisinage, le comprimant ou l'envahissant. Citons les névromes, les productions syphilitiques, les anévrysmes, les exostoses, les tumeurs les plus diverses.

(1) *Traité des Névralgies*, Paris, 1841.
(2) Considérations sur la Sciatique. *Arch. de méd.*, 1864.
(3) De la Sciatique et de l'atrophie musculaire qui peut la compliquer. *Arch. de méd.*, 1875.
(4) Nous renvoyons à ces articles pour la bibliographie générale du sujet.

En dehors de ces névralgies liées à une névrite bien caractérisée, il en est dont le processus demeure obscur et discuté. Ainsi que nous le verrons en traitant de leur pathogénie, on connaît mal les altérations nerveuses qui constituent leur cause prochaine; par contre, on sait que certaines conditions en favorisent ou en provoquent le développement. Suivant l'usage, nous distinguerons ces conditions en causes prédisposantes, qui préparent le terrain, et causes occasionnelles qui font éclater l'accident.

Causes prédisposantes. — Les névralgies sont très exceptionnelles chez l'enfant, elles sont peu fréquentes chez le vieillard, elles frappent surtout les sujets d'âge moyen. L'influence du sexe n'est pas clairement établie, et les statistiques sont, à cet égard, contradictoires.

Certains sujets prennent une névralgie sous l'influence de la moindre cause occasionnelle. Les névropathes confirmés, tels que les hystériques, neurasthéniques, etc., ou les simples « détraqués » du système nerveux, ont à cet égard une réceptivité particulière. Il en est de même des arthritiques : goutteux et surtout rhumatisants. Enfin la débilité constitutionnelle, qu'elle qu'en soit la provenance, crée également cette fâcheuse prédisposition; la fréquence des névralgies chez les chlorotiques ou chez les scrofuleux en est un témoignage. Presque toujours ces états diathésiques, ainsi qu'on les a nommés, résultent, en partie du moins, de tares congénitales; c'est dire que l'hérédité névropathique ou arthritique joue un rôle important comme condition prédisposante.

Causes occasionnelles. — Certaines causes générales plus ou moins transitoires peuvent être classées dans ce groupe. Toute cause d'*épuisement* pour l'organisme, et en particulier pour le système nerveux, se traduit volontiers par des névralgies diversement localisées; telle une maladie organique débilitante comme le cancer, tel encore un surmenage intellectuel ou physique prolongé. Certaines *infections* s'accompagnent fréquemment de névralgies. On connaît la névralgie palustre; on sait aussi que chez les syphilitiques la névralgie n'est pas rare, non seulement à la période tertiaire, quand les nerfs peuvent être englobés ou comprimés par les néoplasies spéciales, mais encore à la période secondaire de l'infection. Des névralgies se montrent parfois au début de la fièvre typhoïde. On a incriminé, exceptionnellement, il est vrai, et peut-être sans raison suffisante, quelques *intoxications* : saturnisme, hydrargyrisme, tabagisme.

A côté des causes générales se rangent celles qu'on peut appeler causes *éloignées*. Il s'agit d'affections localisées se manifestant par des névralgies dans des régions parfois très lointaines. C'est ainsi que la blessure d'un nerf périphérique peut provoquer une névralgie du trijumeau, la métrite une névralgie sciatique ou intercostale. Les névralgies ainsi provoquées sont dites névralgies *réflexes*. La blennorrhagie, l'orchite, agissent peut-être suivant le même mécanisme, mais on doit se demander si l'infection n'est pas plutôt en cause. L'influence de la menstruation sur la production des névralgies est-elle imputable à un processus réflexe d'origine utérine, ou à une modification générale de l'organisme? La question n'est pas tranchée.

Symptômes. — La douleur est le symptôme essentiel; les autres symptômes sont accessoires et de second plan.

Douleur. — La douleur siège sur le trajet des nerfs. Habituellement il

existe une douleur continue, sur laquelle se greffent des douleurs paroxystiques plus violentes; autrement dit, la douleur de la névralgie est rémittente. Parfois l'élément continu fait défaut, et la douleur est véritablement intermittente.

Les paroxysmes ou exacerbations douloureuses se montrent sous forme d'*accès*, qui durent de quelques minutes à plusieurs heures. Ils sont parfois supportables, mais le plus souvent ils atteignent un haut degré d'intensité. Une douleur violente éclate tout à coup sur un point ou sur plusieurs points à la fois; de là, rapidement, brusquement, elle s'irradie dans diverses directions, tantôt remontant le long du nerf sur lequel elle a pris naissance, tantôt, et plus fréquemment, se dirigeant vers la périphérie comme si elle s'éparpillait dans les rameaux nerveux. Les malades la comparent à celle que produirait un coup de couteau lacérant les parties molles, une pointe s'enfonçant dans les os, une brûlure, une morsure, une décharge électrique violente. Très souvent, surtout quand elle est très intense, la douleur s'irradie dans les branches nerveuses les plus voisines, ou même dans des nerfs plus éloignés. La souffrance passe par des alternatives d'accroissement et de diminutions relatives; dans ses phases de grande acuité, elle arrache des cris aux plus endurants. Fait intéressant, il n'est pas rare qu'une pression énergique, surtout quand elle est graduellement exercée, la soulage, tandis qu'une légère pression l'exaspère; aussi voit-on certains malades comprimer de la main les régions douloureuses. Quelques-uns se frictionnent avec énergie, dans le but, souvent déçu, d'atténuer leurs souffrances.

L'accès peut éclater en dehors de toute cause connue; souvent il est éveillé par certaines causes occasionnelles, dont la fâcheuse efficacité varie un peu suivant les sujets. L'impression du froid, une pression, même légère, un mouvement, un simple frôlement, parfois une émotion suffisent à déchaîner la crise. Parfois les retours de l'accès affectent une périodicité remarquable, se produisent à jours et à heures fixes.

La douleur *continue* qui règne le plus souvent dans l'intervalle des accès est relativement légère, mais sa persistance même la rend pénible et obsédante.

Certains points, situés sur le trajet des nerfs, sont particulièrement douloureux : d'une part, c'est à leur niveau que la douleur continue est la plus marquée et que la pression éveille la souffrance la plus vive; d'autre part, c'est en ces points que résident les principaux foyers de la douleur paroxystique. Valleix attachait à ces *points douloureux* une grande importance; il s'est appliqué à les déterminer exactement pour chacun des nerfs. A la vérité, ce ne sont pas des points, mais plutôt de petits cercles qui mesurent 1 à 2 centimètres de diamètre, et qui sont échelonnés sur le trajet des branches nerveuses. Leur localisation obéit à des lois que Valleix a dégagées; ils se rencontrent : 1° au point d'émergence des troncs nerveux; 2° dans les points où un filet nerveux traverse les muscles pour gagner la peau; 3° dans les points où les branches terminales se dissocient dans la peau; 4° dans les points où le tronc nerveux devient très superficiel; 5° enfin Trousseau y ajoute le point apophysaire, au niveau des apophyses épineuses correspondant aux racines du nerf affecté. Les points douloureux sont loin d'avoir la constance et la rigueur de localisation que Valleix leur a prêtée; en effet, ils font défaut

dans bien des cas de névralgie et la douleur continue se manifeste souvent sur le trajet du nerf dans l'intervalle de ces points. Ces réserves faites, on doit reconnaître que les déterminations de Valleix se trouvent maintes fois vérifiées, quoi que Romberg en ait dit.

Nous devons indiquer sommairement les principales théories émises pour rendre compte des caractères essentiels de la douleur névralgique soit continue, soit paroxystique. La douleur éveillée par la pression sur le trajet d'un nerf, et subjectivement rapportée au lieu même où la pression s'exerce, ne s'explique pas aisément. Est-elle due à la compression subie par les fibres contenues à ce niveau dans le nerf malade? Cela paraît être en contradiction avec une loi physiologique que M. Hallopeau rappelle avec raison, loi d'après laquelle les sensations provoquées par l'excitation des fibres sensitives sont toujours subjectivement rapportées à leurs extrémités périphériques. Cette même considération rend peu vraisemblable l'hypothèse de Benedikt, qui attribue les points douloureux à des troubles vaso-moteurs, et celle de Lender, qui admet, contrairement à toute vraisemblance, que ces points représentent les seules parties malades du nerf. Cartaz, se fondant sur les recherches d'Arloing et Tripier, propose d'attribuer les points douloureux à la présence de fibres récurrentes qui s'épuisent, précisément en ces points-là, dans le névrilemme, le périoste et les parties molles voisines. Enfin Hallopeau rapporte la douleur à la compression exercée sur les *nervi nervorum*, lesquels participent à l'altération du nerf auquel ils se distribuent, et duquel ils émanent; on conçoit que cette compression agisse au maximum dans les régions où le nerf occupe une situation plus superficielle et devient, par là, plus accessible.

Le caractère intermittent de la douleur névralgique peut s'expliquer par la loi de l'épuisement des actions nerveuses (Jaccoud).

Quant aux irradiations douloureuses, elles paraissent résulter, comme nous l'avons vu, de la propagation des excitations à travers la substance grise médullaire. Toutefois Cartaz interprète certaines irradiations d'une façon différente : d'après lui, elles tiendraient à la présence, dans le nerf malade, de filets récurrents qui proviennent des territoires nerveux avoisinants; la propagation douloureuse d'un nerf à l'autre se ferait par les anastomoses périphériques, et non par les anastomoses intra-médullaires.

Symptômes accessoires. — A la douleur peuvent s'ajouter d'autres symptômes plus ou moins fréquents : troubles *sensitifs*, *moteurs*, *vaso-moteurs*, *sécrétoires* et *trophiques*.

La *sensibilité cutanée* est le plus souvent modifiée dans le domaine du nerf affecté : on observe tantôt de l'hyperesthésie, tantôt de l'anesthésie. Dans le premier cas, la sensibilité du tégument est exaltée dans tous ses modes : le chaud, le froid, le contact sont plus vivement sentis, le moindre frôlement est douloureux. Dans le second, on constate une abolition, plus souvent une diminution de ces perceptions diverses : parfois la piqûre est perçue, alors que le contact ne l'est point. Qu'il s'agisse d'hyperesthésie ou d'anesthésie, il est rare que le trouble sensitif s'étende en nappe; le plus souvent il se circonscrit en des îlots multiples, dont le diamètre n'excède guère un centimètre, et dans l'intervalle desquels la sensibilité est normale. On a proposé des explications diverses

de ces phénomènes. L'hyperesthésie a été attribuée à l'excitation des fibres nerveuses, l'anesthésie à leur paralysie. Erb explique la première par de la vaso-dilatation, la seconde par de la vaso-constriction. Nothnagel invoque dans le premier cas une diminution de la résistance qu'oppose la substance grise médullaire à la conduction des excitations, dans le deuxième cas une paralysie de cette même substance grise. Hallopeau admet que l'excitation de la substance grise médullaire par la douleur névralgique y provoque tantôt une exaltation, tantôt une sorte d'inhibition de l'activité fonctionnelle. Parfois ces effets sur la moelle, au lieu de rester circonscrits, s'étendent à toute une moitié de l'organe, d'où l'hémi-anesthésie ou l'hémi-hyperesthésie qui auraient été observées dans quelque cas sans que l'hystérie fût en cause.

Les *troubles moteurs*, de même que les troubles sensitifs, sont représentés soit par des phénomènes d'excitation, soit par des phénomènes de paralysie, ceux-ci plus rares que ceux-là. Les premiers consistent en de petites secousses se produisant, pendant les accès, dans les muscles de la région atteinte; parfois les convulsions sont d'ordre tétanique : contractures ou crampes douloureuses. Ces phénomènes s'observent surtout dans la névralgie du trijumeau, qui prend alors le nom de tic douloureux de la face. Quand la névralgie siège sur un nerf mixte, on peut supposer que ces désordres sont dus à une altération des filets moteurs; mais quand les muscles affectés sont tributaires d'un nerf moteur distinct, il faut admettre qu'il s'agit d'un processus réflexe. Il existerait, en pareil cas, une exaltation fonctionnelle de la substance grise motrice. Comme les phénomènes convulsifs survivent parfois fort longtemps aux phénomènes douloureux, on en conclut que cette modification médullaire peut devenir permanente. Parfois des phénomènes spasmodiques très accusés accompagnent la névralgie; M. Brissaud a insisté récemment sur ce point à propos de la sciatique; il a décrit, sous le nom de sciatique spasmodique, une variété que caractérise l'exagération du réflexe rotulien, le phénomène du pied et des contractures musculaires. L'intervention d'un processus médullaire dans les cas de ce genre ne saurait être contestée.

Les troubles *paralytiques* appartiennent aux névralgies par névrite, et reconnaissent pour cause une altération parallèle des filets moteurs et des filets sensitifs contenus dans le nerf malade. Toutefois on a noté des paralysies oculo-motrices associées à des névralgies du trijumeau. S'agit-il de phénomènes d'inhibition médullaire? Il serait plus légitime, peut-être, de soupçonner une névrite multiple.

Fréquemment des troubles de la vascularisation locale se montrent au cours des accès; ils ont été remarquées surtout dans les névralgies faciales. Au début des accès, on voit habituellement la peau devenir pâle et froide, puis, au bout d'un certain temps, la peau s'injecte et devient chaude, les artères superficielles de la région battent avec force. La nature *vaso-motrice* de ces phénomènes ne fait aucun doute, mais s'agit-il d'une action directement exercée, au niveau du nerf malade, sur les filets vaso-moteurs que celui-ci contient; s'agit-il, au contraire, d'une effet réflexe, dû à l'action des excitations douloureuses sur les centres vaso-moteurs? La question n'est pas résolue. On admet plutôt la deuxième hypothèse, à cause de l'intermittence des phénomènes. Nous ferons toutefois observer que, dans les expériences, on voit ordi-

nairement les réactions vaso-motrices produites par l'excitation d'un nerf sensible affecter un caractère diffus, et non se localiser dans une seule région et d'un seul côté. Aussi croirions-nous plus volontiers à des effets vaso-moteurs directs provoqués en même temps que la douleur, et non consécutivement à cette dernière, par le processus local qui détermine l'accès, — processus périphérique ou médullaire, suivant la théorie qu'on adopte. Quoi qu'il en soit, la vaso-constriction observée est évidemment un phénomène actif; quant à la dilatation vasculaire, on ne peut décider si elle est active ou paralytique.

Outre les modifications circulatoires locales, il se produit certainement, pendant l'accès, des *modifications de la circulation générale* analogues à ceux qu'on observe dans les expériences de physiologie à la suite des excitations douloureuses, et que M. Fr. Franck, en particulier, a étudiés. On a noté un ralentissement du cœur, qui est dû probablement en partie à une excitation réflexe du nerf vague, mais qui dépend sans doute aussi des variations de la tension artérielle. Il est certain en effet que les phénomènes douloureux retentissent sur l'ensemble du système vaso-moteur, et influent par là sur la tension du sang [1]. C'est vraisemblablement à l'augmentation de cette dernière qu'on doit attribuer l'abondante sécrétion d'urine que déterminent quelquefois les accès; cette polyurie a été notamment signalée dans la névralgie sciatique (Debove et Renaud). Souvent des *troubles de sécrétion* accompagnent les troubles vaso-moteurs. Mais ils ne leur sont pas toujours associés, et par conséquent ne leur sont pas directement subordonnés. Dans la névralgie faciale, on observe du ptyalisme, du larmoiement, de la sécrétion nasale; dans toutes les névralgies peuvent apparaître des troubles de la sécrétion sudorale. Le plus souvent il s'agit d'une exagération des sécrétions, mais parfois c'est l'inverse. Ces phénomènes admettent les mêmes interprétations que les phénomènes vaso-moteurs signalés tout à l'heure.

Certaines névralgies s'accompagnent de *troubles trophiques* divers. L'œdème local n'est pas rare; on peut l'attribuer en partie aux troubles vaso-moteurs, en partie à des altérations trophiques des tissus. Les inflammations signalées comme conséquences de quelques névralgies ne sauraient guère être considérées aujourd'hui que comme des infections localisées auxquelles la névralgie a peut-être préparé un terrain propice. On a observé des éruptions diverses, des ulcérations de la peau, et, d'une façon générale, tous les troubles trophiques propres aux névrites : « glossy-skin, » décoloration des cheveux, chute des ongles, etc. De fait, il semble que toujours, en pareil cas, une lésion nerveuse bien caractérisée soit en scène, et nous n'avons pas à nous occuper davantage de ces faits, dont la description appartient plus spécialement au chapitre de la névrite périphérique. Nous en dirons autant du zona, si fréquemment lié aux symptômes de névralgie.

L'*atrophie musculaire* observée dans le domaine des nerfs mixtes atteints de névralgie s'explique de même par la névrite altérant les fibres nerveuses

[1] On peut se demander si les oscillations de la pression artérielle n'ont pas, à leur tour, une certaine influence sur les phénomènes douloureux. Il n'est pas rare que chaque battement artériel se traduise par une légère recrudescence de la douleur; les variations, rythmiques ou irrégulières, de la pression sanguine générale ne pourraient-elles de même exercer une action?

motrices. Il est possible toutefois qu'elle se produise dans certains cas par retentissement de l'affection douloureuse sur les cornes antérieures de la moelle, qu'elle représente, autrement dit, une amyotrophie réflexe, pareille aux amyotrophies d'origine articulaire.

Les névralgies de longue durée s'accompagnent toujours d'une altération de la *santé générale*. Le malade, cela se comprend de reste, devient triste, irritable; parfois de graves désordres intellectuels se développent; maint patient finit par chercher dans le suicide un terme à ses maux. La perte de l'appétit, l'épuisement causé par la souffrance et par l'insomnie, peuvent entraîner un affaiblissement progressif qui aboutit à une véritable cachexie.

Marche. — Formes. — L'évolution de la névralgie varie beaucoup suivant les cas. Ainsi que Lasègue l'a fait voir à propos de la sciatique, on doit distinguer cliniquement deux formes bien différentes : la forme bénigne et la forme grave. Landouzy a démontré que la forme grave est sous la dépendance d'une névrite, mais on ne saurait renverser la proposition, et affirmer que la névralgie par névrite soit fatalement une névralgie grave. Ce qu'on peut dire, c'est que la névralgie sans lésion appréciable du nerf, celle qu'on dénomme, provisoirement peut-être, névralgie essentielle ou névralgie-névrose, est toujours relativement bénigne, tandis que la névralgie liée à une névrite chronique est toujours relativement grave. Entre les deux, par ordre de gravité, se place la névralgie des névrites aiguës ou subaiguës; ces névrites peuvent, en effet, guérir assez rapidement ou passer, au contraire, à la forme chronique.

A la vérité, cette classification, tout autorisée qu'elle soit par l'observation des faits, n'est pas absolument rigoureuse. Entre la névrite aiguë ou subaiguë et la névrite chronique, il y a tous les intermédiaires. D'autre part, les frontières de la névralgie pure ne sont pas nettement précisées; dans certains cas, on doute s'il y a lésion du nerf, mais on est sûr du moins que la lésion, si elle existe, est légère, mobile, transitoire; on peut admettre alors une simple congestion, et parler de névralgies congestives. Toutefois, il faut bien le dire, cette dernière interprétation demeure hypothétique, elle n'est que vraisemblable; la congestion locale, liée souvent à l'accès névralgique, doit en être considérée comme l'effet, non comme la cause.

Nous plaçant à un point de vue clinique, nous décrirons trois formes principales : la névralgie-névrose, la névralgie-névrite subaiguë et la névralgie-névrite chronique.

Névralgie-névrose. — Le type de cette névralgie se montre surtout chez des névropathes. Sans cause occasionnelle connue, ou sous l'influence d'un choc nerveux d'origine émotive ou sensorielle, parfois à la suite de l'impression du froid, on voit éclater brusquement, sans prodromes d'aucune sorte, la douleur aiguë qui caractérise les paroxysmes névralgiques. Cette douleur disparaît et reparaît sans raison appréciable; aucune douleur continue ne subsiste dans les intervalles, la douleur à la pression fait elle-même défaut. Au bout d'un temps variable, généralement court, tout s'efface sans laisser de vestiges. Aucune régularité dans l'évolution de cette névralgie, tout y est caprice; ce n'est, suivant l'expression de Lasègue, qu'une succession de douleurs hasardeuses.

Il n'existe vraisemblablement, dans cette forme, aucune lésion anatomique du nerf ni de son noyau, ou bien ce n'est qu'une lésion légère, telle qu'anémie ou congestion.

Névralgie-névrite subaiguë. — On la voit souvent apparaître sous l'influence du froid ou d'un traumatisme, de préférence chez les sujets arthritiques. Son début est rapide, mais pourtant graduel : la douleur, d'abord légère, n'atteint qu'au bout de quelques jours, ou tout au moins de quelques heures, une grande acuité. Dans l'intervalle des accès paroxystiques, on note constamment une douleur continue plus ou moins intense, et les points douloureux de Valleix peuvent être reconnus par des pressions méthodiques. Cette continuité du symptôme, et l'endolorissement des branches nerveuses que la pression révèle, semblent déjà témoigner en faveur d'une lésion réelle du nerf ; les signes qui se surajoutent à l'élément douleur plaident dans le même sens, car ils appartiennent à la névrite. Telles sont la paralysie et surtout l'atrophie musculaires qui se montrent quand la névralgie occupe un nerf mixte comme le sciatique. Souvent apparaissent les troubles trophiques de la peau qui caractérisent les névrites. Sans les énumérer ici, mentionnons le zona; citons aussi l'œdème local, complication fréquente.

Après deux ou trois semaines de durée, parfois moins, souvent davantage, lentement la douleur décroît; elle fait place à un simple engourdissement, enfin elle s'efface. Déjà le zona, s'il existait, a disparu. Quant à l'atrophie musculaire, elle peut subsister encore un certain temps. Les récidives, à échéance plus ou moins longue, sont loin d'être rares.

La névrite subaiguë n'est parfois, surtout quand elle récidive, que le prélude de la névrite chronique.

Névralgie-névrite chronique. — Cette forme s'observe principalement chez les vieillards. D'ordinaire elle débute avec les allures d'une névrite subaiguë, quelquefois pourtant la chronicité s'affirme d'emblée par la lenteur avec laquelle se développe l'affection. Ici la douleur continue a plus d'importance que la douleur paroxystique. Les troubles trophiques musculaires et cutanés sont beaucoup plus marqués et infiniment plus tenaces que dans la névrite subaiguë. La maladie dure indéfiniment, à travers des phases alternatives d'amendement et d'exacerbation.

Telles sont les formes le mieux tranchées que la névralgie affecte. On a cherché à en distinguer beaucoup d'autres, auxquelles on a voulu assigner des modes pathogéniques distincts [1]. On a décrit à part les névralgies congestives (Gubler), auxquelles nous avons fait allusion, et qui tiendraient à une congestion du nerf ou de son noyau; elles comprendraient les névralgies palustres, une partie des névralgies *a frigore* et rhumatismales, les névralgies liées à la suppression des règles, etc. De même on a voulu faire une catégorie particulière des névralgies par anémie du nerf ou de son noyau. Mais la pathogénie des névralgies est trop peu connue pour justifier actuellement des classifications qui la prennent pour base.

L'étiologie ne saurait servir davantage à établir une classification rationnelle, car une même cause peut déterminer des névralgies qui diffèrent beaucoup dans leur type et dans leur évolution. E. Besnier, qui a étudié les névralgies

[1] Voir HALLOPEAU, art. NÉVRALGIE du *Dict. de méd. et de chir. pratiques*.

rhumatismales, a donné une description qui répond, pour certains groupes de faits, au tableau de la névralgie-névrose, et, pour d'autres, à celui de la névralgie-névrite. De même les névralgies *a frigore* peuvent revêtir les diverses formes.

Il n'est guère que la névralgie *palustre* qui ait des caractères propres et reconnaissables. Tantôt l'accès névralgique se substitue à l'accès palustre fébrile dont il représente alors une forme larvée; tantôt il le complique, et prend simplement le pas sur les phénomènes fébriles, ceux-ci ne disparaissent point. La névralgie palustre affecte de préférence le trijumeau, mais frappe parfois les intercostaux, l'occipital ou le sciatique. Les accès surviennent presque toujours le matin ; ils revêtent d'ordinaire le type quotidien, mais peuvent affecter les modes divers de périodicité qui appartiennent aux accès fébriles : Trousseau a même observé le type triple quarte.

Diagnostic. — La névralgie se distingue des autres espèces de douleurs par des caractères propres : correspondance avec le trajet d'un nerf, rémittence ou intermittence, tendance aux irradiations, points précis douloureux à la pression.

La *myosalgie* siège au niveau de l'insertion des muscles affectés; elle s'exaspère au moindre mouvement exécuté par ces muscles, au moindre tiraillement qu'ils subissent; elle est fixe et ne procède point par accès.

Les *douleurs ostéocopes* de la syphilis s'exagèrent la nuit; leur siège est autre que celui des douleurs névralgiques.

Les myélites chroniques, surtout le *tabes*, s'accompagnent de douleurs fulgurantes. Ces douleurs, qui reviennent par accès, et qui consistent en des élancements partant d'un point fixe et parcourant avec la rapidité de l'éclair le membre affecté, ne manquent pas d'analogie avec les douleurs de la névralgie; mais elles ne sont généralement pas localisées dans un nerf déterminé, et les points douloureux à la pression font défaut. Il importe de ne pas confondre avec une simple névralgie des crises douloureuses qui peuvent être le prélude du tabes; l'erreur a été souvent commise.

La névralgie une fois reconnue, on en déterminera la variété. Les douleurs sont-elles franchement intermittentes, le retour des accès très capricieux, on regardera l'affection comme une névralgie pure, due à une simple névrose, tout au plus à une congestion du nerf ou de son noyau. Si la maladie adopte une évolution cyclique, si la douleur continue existe, avec les points de Valleix, mais surtout si des troubles trophiques apparaissent, on devra conclure à une névrite subaiguë. Enfin nous avons vu qu'une névralgie chronique relève toujours d'une névrite chronique.

Le diagnostic de la cause a parfois un grand intérêt. On cherchera s'il n'existe pas sur un point quelconque du trajet du nerf une lésion d'où la névralgie dépend : traumatisme, compression par une tumeur, etc. On songera à la possibilité des névralgies réflexes, lesquelles procèdent habituellement d'une affection viscérale. L'état général du sujet, ses antécédents, peuvent fournir d'utiles indications en révélant la syphilis, la chlorose, l'impaludisme, le cancer, etc., toutes maladies qui, par des procédés divers, sont capables de produire la névralgie. L'intervention de la malaria et de la syphilis sont particulièrement importantes à mettre en lumière. Nous avons indiqué les principaux caractères

des accès névralgiques chez les paludéens; ajoutons que l'efficacité du traitement par le sulfate de quinine serait une nouvelle présomption, mais rien qu'une présomption, en faveur de l'origine palustre des accès. Dans les cas où l'action de la syphilis est soupçonnée sans être évidente, les effets du traitement spécifique servent de critérium.

Pronostic. — Le pronostic varie suivant les formes. La névralgie pure est bénigne, car elle guérit toujours. La névralgie par névrite subaiguë doit éveiller plus de craintes, car elle peut récidiver, et dégénérer tôt ou tard, surtout chez les sujets âgés, en névralgie chronique. La névralgie par névrite chronique est toujours grave, car sa durée est indéfinie. Il est donc essentiel, avant d'augurer de l'évolution probable, de déterminer la forme en présence de laquelle on se trouve.

La névralgie palustre et la névralgie syphilitique sont relativement bénignes, car elles donnent prise à un traitement spécifique habituellement efficace.

Traitement. — Calmer la douleur, en supprimer la cause, tel doit être le double objectif.

La *morphine* remplit à merveille la première indication; l'injection sous-cutanée de 1 centigramme de ce médicament dissipe rapidement la douleur. Malheureusement l'action sédative obtenue ne dure guère plus de six à huit heures; de plus, l'accoutumance s'établissant, on se voit conduit à augmenter progressivement les doses, et le morphinisme chronique est à craindre, avec les déplorables effets qu'il comporte. L'extrait thébaïque offre à peu près les mêmes avantages et les mêmes périls. Le sulfate d'atropine, à la dose de 1 à 2 milligrammes, réussit bien, mais il est dangereux. L'aconitine serait préférable, d'après Gubler. L'antipyrine, la phénacétine sont recommandables. Le sulfate de quinine est souvent du meilleur effet, surtout dans les névralgies à type périodique, et cela en dehors même de toute infection palustre; Gubler recommande de l'administrer à la dose de 50 centigrammes, quatre heures au moins avant le retour présumé de l'accès. Tous ces médicaments, et, d'une façon générale, tous les narcotiques, tous les sédatifs ont leurs avantages. Bien souvent, sans qu'on en sache précisément la raison, tel d'entre eux réussit auprès d'un sujet, échoue auprès d'un autre; c'est alors par tâtonnement qu'on est amené à faire un choix.

Des topiques divers ont été préconisés en applications à la surface de la peau, *loco dolenti* : pommades à la jusquiame, à la belladone, etc. Leur efficacité est douteuse, minime en tout cas. Par contre, il est une médication locale souvent très efficace; nous voulons parler de la révulsion. Le chloroforme, l'éther, employés en frictions, de même que l'essence de térébenthine, agissent peut-être comme agents révulsifs plutôt que comme anesthésiants proprement dits. Mentionnons les ventouses sèches ou scarifiées, les sinapismes, les vésicatoires, l'aquapuncture, aujourd'hui peu usitée, et surtout un procédé qui a pris une grande extension dans ces dernières années : la pulvérisation de chlorure de méthyle (Tenneson, Debove). On projette à la surface de la peau, sur la région douloureuse et sur tout le trajet du nerf affecté, un jet de chlorure de méthyle qui produit une congélation immédiate du tégument. Il importe de limiter à un temps très court la pulvérisation sur un point donné, car une réfrigération excessive provoquerait non seulement une vésication ultérieure, inconvénient

relativement minime, mais encore une mortification du derme, une escarre. Le procédé du « stypage », imaginé par le Dr Bailly (de Chambly), permet de doser plus sûrement l'effet.

Luton avait recommandé, comme procédés de révulsion, des injections sous-cutanées irritantes (nitrate d'argent) ayant pour but de déterminer des abcès. Bartholow injecta du chloroforme jusque dans le voisinage du nerf; il obtenait sans doute ainsi des effets de révulsion plutôt que l'anesthésie directe des fibres nerveuses. Mais on a obtenu cette dernière action par l'injection du cocaïne dans le nerf, ou tout au moins dans son voisinage immédiat. Ces divers procédés ne paraissent pas exempts de danger; si l'on détermine ainsi un soulagement plus ou moins prolongé, ne court-on pas le risque d'aggraver pour la suite les lésions existantes?

L'électrothérapie, bien maniée, donne souvent d'excellents résultats. On applique un courant faradique sur le trajet du nerf, et plus spécialement au niveau des points douloureux, à l'aide du pinceau de Duchenne ; ou bien on faradise pendant quelques minutes le tronc nerveux le plus près possible de son origine. Erb recommande beaucoup les courants galvaniques; d'après lui, la galvanisation n'est pas inférieure à la faradisation dans les cas de névralgie pure, et lui est bien préférable dans les cas de névrite. Faut-il employer des courants ascendants, c'est-à-dire appliquer le pôle positif à la périphérie, sur les points douloureux, et le pôle négatif plus près des centres? Vaut-il mieux que les courants soient descendants? Sur ce point les avis sont partagés; certains auteurs recommandent les courants successivement dirigés dans les deux sens, chaque fois durant quelques minutes. On doit employer des courants faibles, ne dépassant pas, en tous cas, 10 à 12 milliampères, et les séances, qu'on renouvellera tous les jours ou tous les deux jours, ne doivent pas durer chacune plus de huit à dix minutes. On peut, au lieu d'appliquer sur deux points du trajet nerveux des électrodes de petite surface, user de la méthode unipolaire; l'électrode indifférente, de large surface, est située sur une région quelconque du tronc, et l'électrode active, de faible étendue, représentant le pôle négatif ou le pôle positif, est appliquée *loco dolenti*. Somme toute, le meilleur mode d'emploi de l'agent électrique, surtout en ce qui concerne les courants galvaniques, est encore mal établi.

Les plaques métalliques, appliquées en permanence, paraissent avoir fourni de bons effets, sans doute parce qu'elles développent des courants continus très faibles, plus efficaces parfois que les courants forts (Regnard).

L'hydrothérapie, sous forme de bains de vapeur et de douches chaudes, trouve ses indications surtout dans les formes chroniques; appliquée dans une phase aiguë, elle ne serait pas sans péril.

Telles sont les principales médications internes et externes dirigées contre les douleurs névralgiques. Il nous reste à indiquer les procédés thérapeutiques mis en œuvre pour lutter non plus contre le symptôme, mais contre la cause même de la maladie : après le traitement symptomatique, le traitement causal. A la vérité, cette division ne laisse pas d'être un peu schématique; certains moyens que nous avons signalés tout à l'heure exercent sans doute un effet durable sur la lésion en même temps qu'un effet passager sur les manifestations douloureuses : telles sont la révulsion, l'hydrothérapie, l'électrothérapie,

tels sont aussi plusieurs médicaments, la sulfate de quinine, par exemple.

Quoi qu'il en soit, le traitement causal s'adresse à la lésion du nerf qui constitue, quand elle existe, la cause prochaine de la douleur, et la thérapeutique en pareil cas est celle des névrites, telle qu'elle est exposée dans le chapitre relatif à ces dernières; ou bien il s'adresse à la cause primitive qui est à l'origine même du processus, c'est-à-dire à l'une des causes énumérées dans l'étiologie des névralgies.

L'arsenic, l'iodure de potassium à petites doses, etc., peuvent modifier avantageusement le terrain arthritique; le bromure de potassium, la valériane et autres agents antispasmodiques et nervins trouvent leurs indications chez les névropathes. Mais, avant tout, une hygiène bien entendue, rigoureusement observée, demeure le moyen le plus puissant pour lutter contre ces états diathésiques. En réalité, les efforts dirigés contre l'état général, contre la constitution, pour logiques qu'ils paraissent, ont souvent peu d'efficacité vis-à-vis de la névralgie une fois installée à demeure, de la névralgie chronique; cela se comprend, car il s'agit alors de lésion définitivement constituées, désormais incapables de régression; c'est contre ces lésions qu'il faudrait directement agir. Par contre, la modification du terrain pourra parfois prévenir le retour des névralgies bénignes : résultat très désirable, car les récidives conduisent à la chronicité.

Il est des cas où la médication causale agit le plus souvent d'une façon souveraine, surtout si elle est appliquée à temps; c'est quand la névralgie tient à la syphilis ou à l'impaludisme. Le traitement spécifique, par les préparations hydrargyriques dans le premier cas, par le sulfate de quinine dans le second, doit être immédiatement mis en œuvre.

Il nous reste à parler du traitement chirurgical. Si la névralgie tient à une compression du nerf par une tumeur, à son englobement dans un abcès, l'intervention du chirurgien est naturellement indiquée. Elle peut l'être aussi quand il s'agit de névralgies sévères, rebelles à toute thérapeutique médicale; ces névralgies sont justiciables de plusieurs modes d'intervention opératoire : l'élongation du nerf malade, sa section simple, ou son excision sur une certaine étendue. L'élongation ne donne souvent que des résultats transitoires. Il en est de même de la section, qui ne s'oppose pas à la régénération du nerf lésé. La résection du nerf sur une certaine étendue est plus sûre, ses effets plus durables. Pourtant cette dernière opération fournit elle-même des échecs, soit que le siège des altérations d'où les douleurs dépendent se trouve, relativement aux centres nerveux, en deçà du segment réséqué, soit que la douleur continue à se transmettre par les voies détournées que lui fournit la sensibilité récurrente. Avant de pratiquer l'opération, il est bon de s'assurer que la compression du nerf (Arloing et Tripier) ou sa cocaïnisation, au-dessus d'une certaine région accessible au chirurgien, supprime la douleur névralgique; alors seulement l'intervention promet d'être efficace.

Pathogénie. — La douleur de la névralgie a pour caractère principal de se conformer, dans sa localisation, à la distribution des branches nerveuses. On est de prime abord induit à chercher le siège des désordres dans un système anatomique qui rende compte de cette répartition, et deux hypothèses, se présentent : ou bien le nerf lui-même est en cause, ou bien c'est le groupe de

cellules médullaires sensitives auquel le nerf aboutit. La deuxième hypothèse est, *a priori*, très acceptable, étant donné le rôle physiologique des cellules sensitives de la moelle. En effet, quand une excitation douloureuse est portée sur un nerf périphérique, ces cellules sont les premières impressionnées; c'est par leur intermédiaire que l'excitation se transmet jusque dans les centres de perception. Supposons que, d'emblée, se réalise dans des cellules une modification qui, normalement, résulte des excitations périphériques douloureuses; une douleur sera perçue, et cette douleur sera la même que si l'excitation périphérique avait eu lieu réellement.

Entre ces deux hypothèses, qu'on peut distinguer sous les termes de théorie périphérique et de théorie centrale ou médullaire, l'option serait aisée, si l'anatomie pathologique fournissait toujours des résultats décisifs. Mais, loin de là, l'examen du nerf et celui de la moelle demeurent souvent négatifs dans les cas de névralgie les mieux caractérisés; le champ reste ouvert à la discussion.

La théorie *périphérique* invoque des arguments importants. Maintes fois, c'est chose démontrée, le syndrome névralgie a pour substratum anatomique une véritable lésion du nerf : névrite ou congestion. Au contraire, chez des sujets atteints de névralgie dont on a pu examiner la moelle, on n'a jamais trouvé que celle-ci fût altérée, ou du moins qu'elle fût altérée seule; on a signalé, il est vrai, des faits de ce genre, mais ils paraissent peu probants. Dès lors, raisonnant par analogie, on est tenté d'attribuer à des modifications mal déterminées du nerf lui-même les cas de névralgie sur lesquels l'anatomie pathologique demeure muette. Peut-être s'agit-il de lésions purement congestives, dont la trace se dissipe après la mort; peut-être aussi de simples perversions fonctionnelles, telles qu'on les admet dans les névroses.

La théorie *centrale* place dans la moelle le siège unique, ou tout au moins le siège initial des désordres. Cette doctrine, telle qu'elle fut formulée et soutenue avec intransigeance par Anstie, est trop exclusive; mais elle renferme sans doute une part de vérité. Comme l'a fait ressortir en particulier Vulpian, une participation de la moelle au processus morbide peut seule rendre compte de certains faits. Une carie dentaire éveille une névralgie dans toute la face; comment expliquer cette diffusion? Sous l'influence de l'excitation douloureuse périphérique, et peut-être en vertu d'une prédisposition antérieure qui résulte du tempérament individuel, les cellules de l'axe gris voient leur excitabilité s'exagérer; non seulement les cellules directement ébranlées, mais encore les cellules adjacentes manifestent une sorte d'éréthisme morbide. L'exaltation fonctionnelle peut même déborder les limites du noyau sensitif directement impressionné, et se propager, dans une certaine mesure, à toute la moelle. Cette conception, d'autant plus vraisemblable qu'elle concorde avec les données de la physiologie normale, fournit une explication satisfaisante de diverses particularités propres aux névralgies : la sensation née à la périphérie s'amplifiant à la fois comme intensité et comme étendue, une lésion localisée dans le domaine d'un nerf se traduisant par une douleur qui s'étend à toute la sphère de distribution de ce nerf et s'irradie même dans d'autres territoires. Enfin les névralgies réflexes, dont le point de départ peut être dans une sensation relativement minime, reçoivent une interprétation du même ordre.

II. — NÉVRALGIES EN PARTICULIER

Nous décrirons en premier lieu la sciatique et la névralgie faciale qui sont, à divers égards, les plus importantes parmi les névralgies. Les autres espèces seront étudiées en second lieu, et de façon plus sommaire.

I. — SCIATIQUE

Cotugno (1764) décrit le premier avec précision, sous le nom d'*ischias nervosa postica*, cette maladie douloureuse; il en fait une affection du nerf sciatique, et il la distingue avec soin de la coxalgie ou *ischias arthritica*.

Avec Valleix [1] et Romberg [2], qui étudient les paroxysmes douloureux, la maladie perd de sa personnalité, elle paraît se calquer sur le type banal des névralgies; il ne s'agit plus à proprement parler d'une maladie du nerf sciatique, mais de douleurs localisées dans ce nerf.

Lasègue [3] apporte des vues plus larges et plus justes; il montre qu'au point de vue clinique les paroxysmes douloureux ne sont pas les seuls phénomènes importants, ni même les plus importants; il met en valeur les symptômes permanents, il fait observer que la sciatique possède une physionomie propre, présente une évolution particulière, revêt des formes diverses, et conclut qu'elle doit être regardée non pas comme un cas particulier de la névralgie banale, mais comme une maladie bien distincte, relevant d'une altération réelle du nerf. D'autres auteurs, parmi lesquels on doit citer Fernet [4] et surtout Landouzy [5], reprennent et développent la même doctrine, et retournent avec Lasègue à la tradition de Cotugno.

Citons encore, comme travaux d'ensemble sur la sciatique, la thèse de Lagrelette [6], les articles de Homolle [7] et de Lereboullet [8].

Étiologie. — La névralgie sciatique est la plus fréquente après la névralgie intercostale. Ses causes sont, d'une manière générale, les mêmes que celles de toute névralgie ou de toute névrite. On peut les diviser simplement en causes générales ou lointaines et en causes locales. Ces deux ordres de causes, il est vrai, s'unissent souvent.

Causes générales. — Tout à fait exceptionnelle chez l'enfant, la sciatique est surtout une maladie de l'âge mûr. Les hommes, plus exposés aux intempéries, sont huit fois plus souvent atteints que les femmes (Gibson) [9], bien que ces dernières soient plus sujettes aux affections du petit bassin, occasion fréquente de sciatique.

La *constitution*, le tempérament, facteur complexe et mal défini où les tares

(1) *Traité des névralgies*, Paris, 1841.
(2) *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*, Berlin, 1840.
(3) *Archives générales de médecine*, 1864.
(4) *Archives générales de médecine*, 1878.
(5) *Archives générales de médecine*, mars-mai 1865.
(6) *Thèse de Paris*, 1869.
(7) *Nouveau Dict. de méd. et de chir. pratiques*.
(8) *Dict. encycl.*
(9) V. Gibson, Analyse de 1 000 cas de sciatique primitive. *The Lancet*, 15 avril 1893, p. 860, anal. in *Rev. neurol.*, 1893, p. 338.

héréditaires se compliquent des modifications acquises, joue un rôle étiologique indéniable. Un goutteux, un rhumatisant, un névropathe est prédisposé à la sciatique. La « goutte sciatique » est une localisation assez fréquente de la diathèse (Garrod). La sciatique, et plus spécialement la sciatique double (Worms) est parfois liée au diabète.

Le rôle de certaines *intoxications* (plomb, tabac, oxyde de carbone) n'est pas clairement démontré.

Par contre, il existe une sciatique *infectieuse*. C'est une des manifestations possibles de la syphilis, et non une des plus rares, d'après Fournier. La névralgie qui constitue une forme larvée de la malaria peut affecter le sciatique (Hirtz), mais exceptionnellement (L. Colin); elle peut être double (Potts) [1]. La sciatique n'est pas rare chez les tuberculeux.

La fièvre typhoïde, l'infection puerpérale, la grippe et sans doute aussi la plupart des autres infections aiguës peuvent provoquer l'apparition de la sciatique; mais une mention particulière est due à la blennorrhagie, qui compte cet accident parmi ses manifestations dites rhumatismales (Fournier).

Parmi les sciatiques de cause générale, ou mieux *de cause lointaine*, on doit ranger les sciatiques dites *réflexes*. Une névralgie faciale (Piorry, Brown-Séquard), la piqûre du nerf saphène interne (Sabatier), bref, des affections nerveuses périphériques diverses peuvent entraîner une sciatique; mais, plus souvent, l'affection initiale siège dans un viscère. D'ordinaire, en effet, ce sont les organes du petit bassin, ou, d'une façon plus générale, les organes innervés par les branches du plexus sacré et du plexus hypogastrique qui constituent le foyer originel (rectum, vessie, utérus, testicule). Parfois, il est vrai, on peut se demander avec Hallopeau si les inflammations de ces organes n'ont pas simplement produit un engorgement ganglionnaire capable de comprimer le nerf sciatique dans le bassin. Mais Lisfranc a vu guérir une sciatique rebelle à la suite de l'ablation d'un petit polype du vagin, et de pareils faits ne se prêtent pas à l'interprétation proposée [2].

Causes locales. — L'influence du *froid* et de l'*humidité* sur la production de la sciatique est des mieux démontrées. Le refroidissement agit sans doute de deux manières; il exerce à la fois un effet général sur l'organisme et un effet local sur le nerf. Le dernier effet peut être exclusif; on a vu mainte sciatique éclater chez des sujets restés longtemps assis sur le sol mouillé ou sur un banc de pierre. Le plus souvent, il s'agit de refroidissements répétés qui accumulent progressivement leurs actions jusqu'à ce que la maladie éclate.

A l'action du froid humide se rattachent probablement l'influence des *saisons*, la sciatique étant particulièrement fréquente en hiver; l'influence des *climats*, les pays froids, brumeux et à température inconstante lui payant un fort tribut; l'influence des *professions*, enfin, car les terrassiers, les maçons, les militaires, etc., fréquemment exposés aux intempéries, sont relativement plus éprouvés.

Les causes *traumatiques* capables de déterminer la sciatique sont diverses.

(1) *Univ. M. Mag.*, Philad., 1890-1891, III, 317.

(2) V. Fourquet, Sciat. réflexe dans les affect. des org. génit. chez l'homme et chez la femme. *Thèse de Bordeaux,* 1890.

Citons les plaies intéressant plus ou moins le nerf, les contusions, les compressions prolongées liées parfois à une attitude vicieuse longtemps maintenue.

Les traumatismes extérieurs atteignent généralement une branche, un rameau du sciatique et non le tronc principal; ils n'en peuvent pas moins provoquer une névralgie étendue à tout le territoire du nerf. Il est possible qu'il s'agisse alors d'une véritable névralgie réflexe. Un grand nombre d'affections du petit bassin : engorgements ganglionnaires, abcès circonscrits intra ou extra-péritonéaux, hématocèle rétro-utérine, tumeurs diverses, constipation avec stagnation de scybales dans le rectum, peuvent engendrer la sciatique par la compression exercée sur le nerf ou sur le plexus sacré. Une compression semblable, avec une attrition plus ou moins marquée, peut avoir lieu dans les accouchements laborieux (tête fœtale volumineuse, forceps).

Enfin les racines constituantes du plexus sacré peuvent être altérées, soit dans le canal rachidien, soit dans les trous de conjugaison, par des affections telles que le mal de Pott ou le cancer vertébral. La méningite spinale, la méningo-myélite altèrent ces racines aussi bien par compression que par propagation du processus inflammatoire.

Les *fatigues* exagérées imposées aux membres inférieurs, notamment dans certains métiers comme celui de débardeur, de forgeron, et aussi chez la couturière manœuvrant du matin au soir la machine à coudre (Seeligmüller, J.-B. Charcot et H. Meige) (¹) figurent également parmi les causes de sciatique. Signalons enfin la sciatique des *variqueux* (Quénu).

Anatomie pathologique. — Au voisinage d'un abcès, le nerf peut subir une infiltration purulente, de même qu'une infiltration néoplasique au voisinage d'un cancer; mais les faits vraiment intéressants sont ceux où il ne s'agit pas d'un processus de propagation.

Quelques autopsies, assez rares, et surtout des interventions opératoires, ont permis de recueillir quelques documents. Ces constatations semblent justifier la distinction, établie sur une base clinique par Landouzy, entre la sciatique névralgie et la sciatique névrite. Tantôt le nerf était exempt d'altération au microscope aussi bien qu'à l'œil nu (cas de Gubler et Robin); tantôt au contraire il présentait des lésions inflammatoires plus ou moins marquées. La congestion est notée par beaucoup d'auteurs; Bichat, Romberg, Chaussier ont signalé des dilatations variqueuses dans le nerf ou à son voisinage. Les varices des veinules entourant la gaine du nerf produiraient, d'après M. Quénu, de véritables névralgies par compression. Tripier a constaté de la sclérose interstitielle. Plusieurs observateurs ont rencontré un œdème plus ou moins marqué (Cotugno, Bærensprung, Jasset). Dans plusieurs cas, le nerf était considérablement tuméfié (Leudet, Fernet). L'intégrité des fibres nerveuses est expressément notée dans un certain nombre d'observations; il semble donc que la névrite, quand elle est en cause, soit interstitielle plutôt que parenchymateuse.

Symptômes. — Le nerf sciatique n'est pas seulement sensible; c'est encore un nerf moteur, vaso-moteur, trophique. Toutes ses fonctions peuvent être intéressées. Dans ce paragraphe, nous nous bornerons à indiquer les troubles

(¹) *Progrès méd.*, 1891, pages 273-275.

variés qui en résultent, quitte à montrer plus tard les diverses manières dont ils se peuvent grouper pour constituer des variétés et presque des espèces nosographiques distinctes.

La *douleur* est le symptôme fondamental, commun à toutes les variétés de sciatique. On distingue deux sortes de douleurs : une continue et une paroxystique.

La *douleur continue* siège sur le trajet du nerf lui-même, à la partie supérieure de la cuisse, plutôt que sur les branches de subdivision. Demandez au malade où il souffre, il vous montrera du doigt un endroit précis, répondant au tronc nerveux. Cette douleur est généralement sourde, légère en somme, mais agaçante par sa continuité. Parfois c'est moins qu'une douleur, c'est un fourmillement, un simple sentiment d'inquiétude et d'agacement qui ne laisse pas d'être fort pénible. Les variations atmosphériques, le froid et plus encore l'humidité, s'annoncent au patient par une recrudescence de la douleur. La marche, comme tout mouvement, tout ébranlement du corps, exagère aussi la souffrance, et la station assise est pénible à cause de la pression et du tiraillement que subit le nerf dans cette position; le malade n'est relativement soulagé qu'au lit. A ceci, toutefois, il est des exceptions. Quand la douleur est relativement peu intense, surtout dans la sciatique chronique, il n'est pas rare qu'elle soit exaspérée par la chaleur du lit; d'autre part le malade trouve qu'il souffre moins lorsqu'il a marché pendant quelques moments, le temps, comme il dit, de « dégourdir sa jambe ». La douleur est toujours augmentée, ou réveillée lorsqu'elle est endormie, par une traction ou une pression exercées sur le nerf, et cette circonstance est utilisée en clinique pour faire apparaître un des signes caractéristiques de l'affection. Le *signe de Lasègue*, ainsi qu'on l'appelle, consiste, le sujet étant couché, à soulever le membre malade en maintenant le genou en extension; une douleur vive se fait sentir à la fesse et à la cuisse, douleur due à l'élongation du nerf lésé. La douleur est nulle, ou beaucoup moindre, quand le genou se fléchit en même temps que la cuisse.

D'autre part, à l'aide de pressions méthodiquement exercées avec le doigt sur le trajet du tronc et des branches du sciatique (et de quelques branches du plexus sacré), on constate l'existence de points extrêmement sensibles, dont Valleix a déterminé la situation. Cet auteur a peut-être exagéré l'importance de ces *points douloureux*; on ne doit pas s'attendre à les rencontrer exclusivement dans les lieux précis où il les place; encore moins faudrait-il croire qu'ils existent tous dans un cas donné. Quoi qu'il en soit, il est utile de les connaître; énumérons-les rapidement.

Point lombaire, immédiatement au-dessus du sacrum (branches supérieures du plexus sacré). *Point sacro-iliaque* : zone étroite, verticale, sur le côté du sacrum. *Point iliaque*, vers le milieu de la crête iliaque (terminaisons du nerf fessier supérieur). *Point fessier*, au sommet de l'échancrure sciatique. *Point trochantérien*, entre le grand trochanter et l'ischion. Valleix distingue, assez artificiellement, trois *points fémoraux*, échelonnés sur le trajet du nerf à la face postérieure de la cuisse. *Point poplité* (naissance du sciatique poplité externe). *Point rotulien* (un rameau articulaire de la branche cutanée péronière). *Point péronéo-tibial* (là où le sciatique poplité externe contourne le col du péroné).

A la jambe, sont particulièrement douloureuses deux zones verticales répondant l'une au mollet, l'autre à la partie moyenne du péroné. *Point malléolaire externe*, derrière la malléole (nerf saphène externe). Le *point dorsal du pied* et les *points plantaires*. Ajoutons, d'après Lagrelette, un *point calcanéen* et, d'après Trousseau, le *point apophysaire*, au niveau de la crête sacrée. Les plus importants sont les points fessier, trochantérien, péronier et malléolaire externe; les autres paraissent moins constants.

Il nous reste à parler des *paroxysmes douloureux* constituant les *accès*. Ils ont leurs foyers de prédilection au niveau des points de Valleix. Ce sont des élancements d'une violence extrême, qui éclatent tout à coup et, le plus souvent, s'irradient en éclair jusqu'à une certaine distance de leur foyer d'origine; l'irradiation a lieu suivant une direction généralement centrifuge, rarement centripète. Ces élancements se produisent tantôt sur un seul point, tantôt sur plusieurs points à la fois, et se renouvellent à des intervalles variés. Le plus souvent, ils se succèdent coup sur coup sous forme d'*accès* qui durent parfois quelques minutes et parfois plusieurs heures. Tantôt les accès eux-mêmes se reproduisent sans grande régularité sous l'influence d'une cause occasionnelle (froid, traumatisme, mouvement) ou d'une façon toute spontanée, tantôt, au contraire, ils se renouvellent à des heures déterminées. Ils surviennent volontiers la nuit. Quoi qu'il en soit, à part des cas atténués, ils sont pénibles à l'extrême, et les malades ne manquent pas de les caractériser par des comparaisons variées qui indiquent leur violence : c'est un poignard qui s'enfonce, un fer rouge qui brûle, un coup de foudre qui traverse. Exceptionnellement, au lieu de localiser la sensation douloureuse dans les parties molles, le patient lui assigne un siège plus profond; il éprouve un sentiment de perforation ou de broiement des os : c'est la douleur térébrante.

Suivant une loi de diffusion et de retentissement à distance commune à toutes les névralgies, la douleur paroxystique de la sciatique peut éveiller des douleurs simultanées dans la sphère des plexus sacré ou lombaire, ou même beaucoup plus loin, dans les membres supérieurs, par exemple.

La *sensibilité cutanée* est souvent altérée. On constate, dans le territoire du sciatique, surtout au niveau des foyers douloureux, des îlots d'anesthésie plus ou moins complète; l'hyperesthésie est plus rare. Parfois l'hyperesthésie, qui est plutôt un phénomène de début, fait place, dans la même région, à de l'anesthésie, phénomène relativement tardif. Dans les sciatiques graves, au bout d'un certain temps, on voit souvent apparaître une anesthésie non plus en plaques, mais en large nappe. Peut-être ces deux modalités de l'anesthésie reconnaissent-elles un mécanisme un peu différent. La première tiendrait, suivant l'interprétation de Nothnagel, à un épuisement momentané des centres sensitifs ébranlés par des douleurs vives; notons (ce qui appuie cette interprétation) que des plaques d'anesthésie peuvent se montrer dans des territoires nerveux ne dépendant pas du nerf atteint de névralgie, dans celui du crural, par exemple. L'anesthésie en nappe, plus fixe, plus durable, tiendrait à une altération profonde du nerf : il est de fait qu'elle appartient aux sciatiques graves.

Des *sensations paresthésiques* diverses : sensations de froid, très fréquentes, en rapport ou non avec un refroidissement réel du membre lésé, sensations de

chaleur, plus rares; picotements, engourdissement, etc. se montrent dans le domaine du sciatique.

Les *troubles de la motilité* sont variables. Parfois de brusques secousses du membre coïncident avec les élancements douloureux. On note aussi des crampes, du tremblement fibrillaire. Le réflexe rotulien peut être affaibli, mais il est parfois exagéré (Valleix)(¹). Nous reviendrons sur ces phénomènes à propos des formes de la sciatique, en signalant la sciatique spasmodique.

Dans les cas graves, on voit se développer tardivement (quelquefois pourtant dès la fin du premier mois) une parésie plus ou moins marquée, qui s'ajoute à la douleur pour augmenter l'impotence. Ce phénomène indique une névrite. Il en est de même, ainsi que l'a démontré Landouzy, de l'atrophie musculaire, qu'on attribuait autrefois à l'immobilité prolongée. Parfois, cependant, l'atrophie musculaire est précoce et rapide; il serait légitime, ce semble, en pareil cas, de la rattacher à un processus réflexe, suivant l'interprétation adoptée pour expliquer l'atrophie musculaire des arthrites.

Guinon et Parmentier(²) ont fait voir que l'atrophie musculaire se localise souvent à une seule branche du sciatique poplité externe; il en est de même de l'anesthésie. Cette particularité est indépendante de la nature et du siège de la cause vulnérante, et l'on doit se contenter de l'ancienne interprétation : prédominance des névrites sur les extenseurs.

Les troubles *vaso-moteurs*, *sécrétoires* et *trophiques* sont variés. La peau du membre malade est le plus souvent livide, violacée, surtout quand le malade est debout. Elle est habituellement sèche, car la sécrétion sudorale est le plus souvent diminuée, rarement exagérée. Elle est épaissie, ainsi qu'on s'en assure en la pinçant après l'avoir plissée; ce phénomène, qui peut masquer l'atrophie musculaire, est dû au développement exagéré du pannicule adipeux, à l' « adipose sous-cutanée » étudiée par Landouzy. Exceptionnellement, la peau est pâle, amincie et flasque.

Fréquemment, la température du membre malade est abaissée de 2 degrés et même davantage, relativement à celle du membre sain.

Mentionnons, parmi les troubles trophiques observés, le développement exagéré des poils, et les éruptions diverses qui peuvent, comme on sait, accompagner toute névrite : herpès, zona, érythème, acné, etc. Ajoutons-y le mal perforant (cas de Duplay).

On peut observer, à l'exploration électrique des muscles, la réaction de dégénérescence, indice certain de la névrite.

C'est encore dans les sciatiques graves qu'on a pu apprécier par le palper une augmentation de volume du nerf (Fernet).

Le malade atteint de sciatique adopte, quand la douleur n'est pas assez vive pour le confiner au lit, une *attitude* assez particulière pour permettre, presque à elle seule, un diagnostic à distance. Le sujet étant debout, il tient son genou légèrement fléchi, artifice qui produit le relâchement du nerf sciatique. Si la plante du pied repose sur le sol par toute son étendue, ce qui est la règle, le bassin est nécessairement incliné du côté malade. Pour rétablir la situation

(¹) V. Raven, The knee-jerk in sciatica. *Brit. med. Journ.*, 1892, I, p. 600.
(²) *Archives de neurol.*, n° 59, et Cousot, *Acad. de méd. de Belgique*, février 1893.

médiane du centre de gravité du tronc, ou plutôt pour reporter ce centre de gravité vers le côté sain et soulager d'autant le membre impotent, la colonne lombaire s'incurve et présente une convexité du côté malade. Le plus souvent une courbure de compensation, de sens inverse, s'établit dans la région dorsale supérieure. En somme, c'est l'attitude *hanchée*; la hanche du côté malade fait une forte saillie. A la longue, cette attitude instinctive dégénère en une déformation très accusée, et permanente, de la colonne vertébrale : on a affaire à la *scoliose sciatique* sur laquelle Charcot et Babinski surtout ont appelé l'attention [1]. Une variété plus rare de scoliose sciatique est celle dans laquelle le tronc est incliné vers le côté malade. Il se produit alors un hanchement très prononcé du côté sain, et ce hanchement a pour résultat de porter le poids du corps vers la jambe saine, en dépit de l'inclinaison du rachis lombaire et du bassin vers la jambe malade. Cette variété a été étudiée par M. Brissaud [2], qui lui a donné le nom de *scoliose homologue* (inclinaison du tronc du même côté que la sciatique), par opposition à la première, qu'il a dénommée *scoliose croisée.* Nous reviendrons sur la scoliose homologue à propos de la sciatique spasmodique, forme à laquelle ce genre de déviation est plus particulièrement associé. Ces diverses scolioses, ordinairement légères, mais parfois très marquées, peuvent survivre à la sciatique, mais plusieurs faits prouvent qu'elles tendent à disparaître progressivement, quand cette dernière est guérie (Souques, Françon) [3]. Elles appartiennent surtout aux sciatiques graves, aux névrites sciatiques [4].

Tels sont les symptômes de la sciatique. Ajoutons que des troubles généraux peuvent, à la longue, se montrer; continuellement tourmentés par la souffrance, les malades deviennent irritables, perdent l'appétit, s'affaiblissent. On a signalé la glycosurie, la polyurie [5] comme des complications possibles de la sciatique. La sciatique, en pareil cas, agit en déterminant l'augmentation de la pression sanguine par un procédé réflexe, ou en provoquant les manifestations d'une névrose latente (polyurie hystérique).

Formes. — Au point de vue clinique, on doit avec Lasègue considérer deux formes principales, reliées d'ailleurs par une série continue d'intermédiaires; ce sont la forme bénigne et la forme grave.

La *forme bénigne* n'implique pas une faible intensité des douleurs; tout au contraire, les douleurs y sont d'emblée très vives; mais elles procèdent par accès, séparés par des intervalles de complète accalmie, ou du moins la douleur continue qui relie les accès est-elle relativement peu importante. Pendant quelques jours, quelques semaines, les accès se renouvellent, avec ou sans régularité; puis, assez brusquement, de même qu'elles sont venues, les douleurs cessent.

[1] V. Hallion, Déviations vertébrales névropathiques. *Thèse de Paris,* 1892, p. 47.

[2] Brissaud, *Arch. de neurol.*, janvier 1890.

[3] Debove et Rémond, *Bull. Soc. méd. des hôp.*, 1891, p. 472. — Huchard, Tension artérielle et sécrét. urin. dans la sciat.. *Ibid.*, 1892, p. 117.

[4] Pourtant il n'y faudrait pas toujours compter. M. Chauffard a signalé une scoliose persistante à la suite d'une sciatique qui n'avait duré que quinze jours et avait abouti à la guérison complète (*Soc. méd. hôp.*, 5 mai 1893).

[5] D'après Brühl et Soupault, la scoliose homologue s'observerait dans le cas où la douleur occupe la partie supérieure du sciatique; elle aurait pour but de relâcher les muscles pelviens (*Méd. mod.*, 1892, p. 826).

Dans la *forme grave*, la douleur fixe l'emporte comme importance sur les paroxysmes. Cette douleur s'établit sournoisement, lentement; mais elle persiste longtemps, avec des amendements passagers et incomplets; elle persiste des mois, des années, laisse même des traces indélébiles. C'est à cette forme qu'appartiennent les troubles de la sensibilité cutanée, de la motilité, de la nutrition et de la vascularisation locales : autant dire tous les symptômes que nous avons signalés en dehors du symptôme douleur.

On a reconnu, dans la première de ces formes, le type caractéristique de la névralgie pure, et, dans la seconde, le tableau de la névrite chronique. Aussi est-il légitime de dénommer, avec Landouzy, celle-là *sciatique névralgie*, et celle-ci *sciatique névrite.* Il est admissible que l'une relève d'un processus central, médullaire, tandis que l'autre aurait pour substratum principal une altération du nerf lui-même; ce n'est là toutefois qu'une hypothèse.

Nous avons séparé les deux formes par des différences profondes; une distinction aussi tranchée est trop schématique pour répondre toujours à la réalité clinique. De fait, on rencontre une foule de variétés intermédiaires. Chez tel malade, on voit apparaître un peu de parésie et d'atrophie musculaire, symptômes de névrite; et pourtant le cas ne saurait être rangé parmi les sciatiques graves, car il guérira entièrement après une durée plus ou moins longue. Si la sciatique grave est toujours une sciatique névrite, certaines sciatiques névrites appartiennent plutôt aux formes bénignes; la classification anatomique de Landouzy ne se superpose pas exactement à la division clinique et pronostique de Lasègue.

M. Brissaud [1] a donné le nom de *sciatique spasmodique* à une forme particulière, qui se caractérise par des phénomènes spasmodiques très marqués. On observe non seulement une exagération du réflexe rotulien, symptôme qui appartient à certaines sciatiques d'ailleurs banales, mais encore le phénomène du pied et une contracture des muscles périarticulaires de la hanche déterminant une pseudo-ankylose coxo-fémorale. Il y a plus, l'état spasmodique déborde le domaine du sciatique, et envahit celui du plexus lombaire. De là une contracture des muscles fléchisseurs latéraux du rachis du côté malade, et une incurvation lombaire consécutive à concavité dirigée *de ce même côté.* C'est donc une *scoliose homologue*; le tronc est incliné vers le membre lésé; l'équilibre se rétablit grâce au hanchement qui reporte le centre de gravité vers la jambe saine.

Les *variétés étiologiques* de la sciatique n'ont pas de caractères cliniques bien distincts qui permettent de les ériger en variétés symptomatiques. Cependant la nature de la cause n'est pas sans influence sur l'évolution de l'affection. La sciatique réflexe est généralement une névralgie pure; la sciatique traumatique ou par compression est au contraire le plus souvent une névrite grave, du moins quand la cause vulnérante a lésé le tronc même du nerf.

La sciatique *a frigore* et les sciatiques infectieuses, comme celles du rhumatisme articulaire et de la blennorrhagie aiguë, appartiennent plutôt aux variétés aiguës ou subaiguës de la névrite. Il en est de même de la sciatique syphilitique, sauf à la période tertiaire où elle peut relever de lésions scléro-

(1) *Loc. cit.*

gommeuses. Quant aux sciatiques diathésiques des rhumatisants chroniques et des goutteux, elles peuvent revêtir toutes les formes.

La *sciatique double* est exceptionnelle. Elle est relativement fréquente dans le diabète ; mais le plus souvent elle relève d'une lésion du rachis ou des méninges rachidiennes, ou bien elle est consécutive à une affection des organes du petit bassin.

MM. Achard et Soupault ont décrit une *sciatique hystérique*, dont M. Babinski avait signalé la possibilité. Cette affection, très douloureuse, peut succéder à une attaque nerveuse ; elle peut guérir par suggestion ; elle occupe le côté anesthésié. Il s'agit d'une sciatique de nature hystérique et non d'une sciatique banale survenant chez un sujet atteint d'hystérie.

Marche. Pronostic. — Nous avons vu combien la marche de la sciatique varie suivant la forme. Le pronostic découle de ce que nous avons dit à ce propos.

Diagnostic. — Il est en général facile de reconnaître une sciatique. Dans l'*arthrite sacro-iliaque* ou la *sacro-coxalgie*, des pressions exercées de dehors en dedans sur la totalité de l'os iliaque provoquent de la douleur au niveau de l'articulation intéressée. L'*hygroma aigu de la bourse ischiatique* s'accompagne d'une tuméfaction circonscrite appréciable au palper. Par l'exploration de la jointure de la hanche on reconnaîtra les *arthrites coxo-fémorales*, la *coxalgie*. Un *rhumatisme musculaire*, localisé aux muscles de la région fessière, déterminerait une douleur diffuse, étendue, et non fixée en des points limités et spéciaux.

Il existe des *névralgies métatarsiennes* localisées qu'il ne faudrait pas confondre avec diverses affections douloureuses du pied [1]. Enfin, sous le nom d'*achillodynie*, E. Albert [2] a décrit une affection douloureuse du tendon d'Achille, qui serait également à distinguer d'une douleur névralgique localisée.

Les *méningo-myélites*, les *tumeurs comprimant la queue de cheval ou les racines sacrées* déterminent de véritables sciatiques par compression. Souvent ce sont des sciatiques doubles ; il existe ordinairement de l'hyperesthésie dans la région lombo-sacrée ; enfin les sphincters présentent fréquemment des troubles concomitants. Ce dernier fait assurerait complètement le diagnostic.

Nous avons indiqué les caractères qui distinguent la sciatique bénigne de la sciatique grave, la sciatique névralgie de la sciatique névrite.

Il importe essentiellement de rechercher la *cause* de la sciatique ; il importe surtout de savoir s'il n'existe pas dans le petit bassin une cause de compression. Il faut songer à la syphilis et à la malaria, qui exigent une thérapeutique bien particulière. On sait que les malades invoquent souvent à tort et à travers l'influence du froid, et l'on ne s'en rapportera pas, sans plus ample informé, à leurs dires sur ce point.

Certains caractères de la douleur peuvent fournir, ce semble, quelques présomptions concernant le diagnostic étiologique. Les douleurs paroxystiques profondément localisées, térébrantes, indiqueraient une origine intrarachidienne

(1) V. Bradford, Metatarsal Neuralgia, or Morton's affection of the foot. *Boston med. and surg. Journ.*, 1891, XVII, 294-304.

(2) E. Albert, *Wiener med. Presse*, 1893, n° 2, p. 42, anal. in *Rev. Neurol.*, 1893, p. 168.

(Jaccoud). Lorsque la maladie est causée par une compression intrapelvienne, les points douloureux occupent de préférence les régions supérieures, le plexus sacré étant alors lésé ; on rencontre alors les points lombaires, sacro-iliaque, fessier. La sciatique *a frigore* retentit plutôt sur le trajet du nerf à la cuisse et sur la branche sciatique poplitée externe. Mais ces données n'ont qu'une valeur très relative.

Nature. — On doit admettre le bien-fondé de la division établie par Landouzy entre la sciatique névralgie et la sciatique névrite ; sans aucun doute la modification morbide est différente dans ces deux formes.

Il est possible et même vraisemblable que parfois le nerf ne soit pas seul en cause, et qu'il existe dans la moelle certaines altérations, ou tout au moins certaines modifications fonctionnelles, qui prennent part au processus. Sans vouloir aborder une discussion qui appartient dans son ensemble à la pathologie générale, nous ferons observer que l'affection dite sciatique ne limite pas toujours ses manifestations au nerf sciatique ni même au plexus sacré, que souvent, notamment dans la sciatique spasmodique (Brissaud), la douleur aussi bien que d'autres symptômes envahissent le territoire du plexus lombaire. Il est logique de penser que la moelle sert ici d'intermédiaire. Les symptômes spasmodiques, certaines atrophies musculaires rapides démontrent du reste une participation des centres spinaux moteurs.

Traitement. — Le repos au lit est nécessaire dans les cas aigus et subaigus [1] ; un exercice modéré, bien réglé, est recommandable au contraire dans les cas chroniques.

Le traitement médical n'a pas, quoi qu'il puisse sembler, grandes indications à tirer des données étiologiques (Lasègue) ; ainsi la médication classique de la goutte serait d'une médiocre efficacité contre la sciatique d'un goutteux. Font exception, bien entendu, la sciatique syphilitique et la sciatique palustre, contre lesquelles la médication causale est de toute rigueur.

Tous les médicaments préconisés contre les névralgies en général et contre les névrites trouvent habituellement leur emploi contre la sciatique. Citons, pour nommer seulement ceux qui ont particulièrement fait leurs preuves dans le traitement de cette affection : le salicylate de soude, l'antipyrine, le sulfate de quinine, l'iodure de potassium à la dose de 0,50 à 1 gramme, l'arsenic (ces deux derniers surtout dans les formes chroniques).

La révulsion par les vésicatoires ou par les pointes de feu répétées soulage souvent ; il en est de même des frictions excitantes et des applications chaudes.

Les pulvérisations de chlorure de méthyle sur le trajet du nerf sont des plus recommandables (Debove), ainsi que l'application de cette substance à l'aide du stypage (Bailly).

Les bains de vapeur, la douche écossaise dans les cas aigus, la douche froide (celle-ci réservée plus spécialement aux formes chroniques, et toujours administrée avec prudence), sont autant de ressources à utiliser. Parmi les stations thermales recommandées, mentionnons Aix, Bourbon-l'Archambault, Barèges, etc.

L'électrothérapie est pratiquée suivant diverses méthodes : Duchenne a

(1) G. M. Hammond (*Journ. of nerv. and mental diseases*, 1890, XV) recommande l'immobilisation du membre à l'aide d'une attelle latérale qui va du pied à l'aisselle.

préconisé la faradisation; Remak, l'emploi des courants continus. L'atrophie musculaire fournit évidemment une indication spéciale au traitement électrothérapique. Aux procédés de traitement de la sciatique il faudrait, d'après certains auteurs, ajouter la suggestion hypnotique (Bernheim). Mais on peut se demander si les bons résultats obtenus par ces pratiques n'étaient pas dus à la nature hystérique des manifestations douloureuses (Babinski).

On a tenté avec succès l'insensibilisation du nerf à l'aide d'une injection de morphine ou de cocaïne poussée dans son voisinage. Ajoutons en passant que ce procédé, surtout le procédé de la cocaïne, permettrait de reconnaître si le siège de la lésion est au-dessus ou au-dessous du point où a été pratiquée l'injection ; dans le premier cas, la douleur persiste. On pourrait ainsi poser avec plus de précision les indications d'une intervention chirurgicale telle que la névrotomie.

L'intervention du chirurgien s'impose lorsqu'il s'agit d'une compression qu'on peut supprimer, comme dans certaines affections du petit bassin. L'élongation et la névrotomie pourront être tentées dans les cas rebelles; mais ces deux opérations, la première surtout, ne sont pas toujours efficaces; la névrectomie elle-même est souvent impuissante.

II. — NÉVRALGIE FACIALE

Les termes de prosopalgie, de névralgie du trijumeau, de névralgie trifaciale sont autant de synonymes; le nom de tic douloureux de la face doit être réservé à une variété particulière de cette affection. Fothergill (1792) est le premier auteur qui ait bien décrit la névralgie faciale, d'où le nom de maladie de Fothergill, sous lequel on l'a souvent désignée. Valleix n'a pas peu contribué à en enrichir l'histoire.

Étiologie. — La névralgie du trijumeau, sans être aussi fréquente que la sciatique ou que la névralgie intercostale, est parmi les plus communes. Elle est très rare chez l'enfant et s'observe plutôt pendant la période moyenne de la vie; elle paraît plus fréquente chez la femme que chez l'homme.

Elle frappe volontiers les sujets névropathes, les neurasthéniques, les hystériques[1]. La goutte, le rhumatisme et les différentes formes de l'arthritisme constitutionnel y prédisposent. Il en est de même de la chlorose, et en général de toute cause morbide capable d'affaiblir l'organisme.

Le *froid*, l'humidité jouent un rôle important que Valleix a fait valoir avec raison; aussi les régions froides et humides, comme l'Angleterre et l'Allemagne du Nord, sont-elles particulièrement frappées, tandis que l'Italie est relativement indemne; l'automne et le printemps sont les saisons propices à son développement. Au reste, toutes les névralgies se comportent de même.

Rarement on a pu incriminer les *intoxications* par le plomb, par le mercure, par les iodures[2]. Par contre, certaines *infections* comptent parmi les causes importantes de la prosopalgie. Citons le rhumatisme aigu, la grippe[3], la

(1) Gilles de la Tourette, *Progr. méd.*, 1891, n° 21.
(2) Ehrman, *Wiener med. Blätter*, 1890, n° 44, anal. in *Neurol. Centralbl.*
(3) Franckl-Hochwart, *Zeitschr. f. klin. Med.*, XVIII, 3 et 4.

syphilis, celle-ci agissant le plus souvent par voie indirecte en déterminant sur le trajet du nerf, notamment dans les os de la base du crâne ou dans les méninges, les altérations anatomiques qui lui sont propres. Citons surtout la *malaria*, dont la névralgie faciale est une des manifestations les plus fréquentes.

Les *causes locales* capables de déterminer la névralgie faciale sont très variées. Les altérations des méninges, des os de la base du crâne, des os de la face que traversent les branches du trijumeau, enfin de tous les tissus et organes qui avoisinent le nerf ou dans lesquels se distribuent ses rameaux, qu'il s'agisse d'inflammation, de syphilis, de traumatisme, etc., peuvent, en se propageant au nerf ou en le comprimant, provoquer la névralgie. Par son trajet assez long, par sa distribution étendue, par le parcours de ses branches dans divers canaux osseux, par la situation superficielle de ses terminaisons, le trijumeau est évidemment exposé à des causes vulnérantes multiples.

Des lésions, même limitées, siégeant dans le territoire de distribution du nerf, déterminent souvent une névralgie faciale étendue; il n'est pas rare de voir cette dernière éclater consécutivement à une carie dentaire, à de la périostite alvéolo-dentaire, ou encore à l'apparition de la dent de sagesse. Gros (de Philadelphie) a décrit une variété de névralgie du trijumeau survenant chez les vieillards à la suite de la chute des dents; le tissu osseux très dense qui remplit alors la cavité alvéolaire y comprimerait les filets nerveux; de là une névralgie que peut seule guérir la résection d'un fragment de gencive. Les affections de l'oreille, le coryza, l'inflammation des muqueuses tapissant les cavités de la face, avec rétention de l'exsudat dans ces cavités, les fatigues excessives imposées à l'appareil oculaire, rentrent dans la catégorie des causes locales qui exercent leur action nocive sur les portions terminales du nerf. Énumérer toutes ces causes serait superflu; qu'il nous suffise de dire que toute affection douloureuse siégeant dans le domaine du trijumeau peut y appeler la névralgie.

Des affections chroniques des centres nerveux, notamment le tabes, se manifestent parfois par des phénomènes douloureux dans le territoire de la cinquième paire.

Depuis fort longtemps on a signalé des névralgies faciales liées à des lésions d'organes très éloignés; ce sont, suivant l'interprétation aujourd'hui préférée, des névralgies réflexes. On les voit compliquer les affections de l'utérus ou d'un viscère abdominal, ou bien encore elles reconnaissent pour cause un traumatisme atteignant un territoire nerveux lointain, le territoire du cubital, par exemple.

Anatomie pathologique. — A l'autopsie des sujets atteints de névralgie du trijumeau et surtout à la suite d'excisions pratiquées dans un but thérapeutique, tantôt on a trouvé des altérations inflammatoires ou congestives du nerf et parfois une atrophie plus ou moins appréciable des cellules du ganglion de Gasser; tantôt on a constaté une intégrité anatomique parfaite [1]. Nous ne parlons pas des cas où la lésion du nerf est consécutive à une lésion

[1] Dana (*Journ. of nerv. and mental diseases*, XVI, 1891, p. 54) attribue un rôle prépondérant à l'artério-sclérose. Il se base sur quatre examens histologiques.

du voisinage; l'altération nerveuse obéit alors aux lois banales de l'envahissement et de la dégénération.

Symptômes. — La douleur constitue le symptôme essentiel et souvent le seul symptôme de la névralgie faciale. Précédée parfois par des sensations paresthésiques qui constituent les prodromes de la maladie, cette douleur peut être légère au début, et s'accentuer progressivement par la suite; elle peut aussi éclater d'emblée avec son maximum d'intensité.

L'affection atteint rarement les deux nerfs trijumeaux, il est exceptionnel même qu'elle affecte un de ces nerfs dans sa totalité. Ordinairement elle frappe seulement une partie de la face; c'est dans le domaine de la branche ophtalmique qu'elle se localise le plus volontiers; la branche maxillaire supérieure vient ensuite par ordre de prédisposition relative; le maxillaire inférieur est moins souvent en cause.

On doit distinguer ici, comme d'ailleurs dans les autres espèces de névralgie, deux sortes de douleurs : une douleur *continue* et une douleur *paroxystique*, celle-ci se greffant sur celle-là sous forme d'*accès*.

La douleur *continue* est contusive, assez légère d'habitude, mais rendue insupportable par sa persistance même. Elle est exagérée le plus souvent (encore que l'on observe parfois, surtout avec une pression énergique, le phénomène précisément inverse) par la pression exercée dans la région où elle siège. Elle se localise plus volontiers en certains points déterminés par Valleix. Ces *points douloureux* sont assez constants. Les principaux répondent aux lieux précis où les branches nerveuses quittent les canaux osseux qui leur correspondent; d'autres se placent là où les rameaux traversent un muscle pour devenir sous-cutanés, là encore où ils s'épanouissent dans la peau. Ces divers points sont les suivants, dans les différentes branches : 1° *Branche ophtalmique*. — *Point sus-orbitaire*, des plus fréquents, au niveau du trou sus-orbitaire. *P. palpébral*, à la partie externe de la paupière supérieure. *P. nasal*, à la partie supérieure et externe du nez, un peu au-dessous et en dedans du grand angle de l'œil. *P. oculaire*, occupant le globe de l'œil. 2° *Branche maxillaire supérieure*. — *Point sous-orbitaire*, à l'issu hors du trou sous-orbitaire, au-dessous de la paupière inférieure. *P. malaire*, répondant au rameau malaire. *P. dentaire* ou *alvéolaire*, surtout au niveau des dernières molaires supérieures. Les points *labial* (lèvre supérieure) et *palatin* sont exceptionnels. 3° *Branche maxillaire inférieure*. — *Point temporal*, un peu au-devant de l'oreille, dans la région temporale. *P. pariétal*, à la partie postérieure de la suture sagittale. Le *P. lingual*, sur une moitié de la langue, et le *P. labial*, sur la lèvre inférieure, sont peu importants. Le *point mentonnier*, au niveau de la houppe nerveuse qui émane du trou mentonnier, l'est davantage. Enfin Trousseau a signalé un point douloureux *cervical postérieur* au niveau des apophyses épineuses des deux premières vertèbres cervicales, c'est-à-dire (fait curieux et d'une interprétation assez difficile) en dehors du domaine du trijumeau.

La douleur continue de la névralgie faciale est presque constamment exaspérée par les mouvements qui se produisent dans les régions affectées, ou qui simplement ébranlent la tête un peu fortement. Les mouvements peuvent également faire éclater les douleurs paroxystiques; aussi le malade met-il ses soins

à les éviter; il tient sa tête fixe et ne la tourne que lentement; il redoute de tousser, d'éternuer; il use de mille précautions pour mâcher ou pour parler; il immobilise ses traits. Bien entendu, suivant la localisation des phénomènes douloureux, tel ou tel mouvement est particulièrement gêné.

Des *paroxysmes* violents se surajoutent à la douleur permanente. Le plus souvent ils se répètent coup sur coup, et constituent des *accès*; mais ils peuvent se montrer isolément. Ce sont des élancements douloureux d'une intensité extrême, mais qui durent généralement peu, quelques secondes à peine; parfois même ils ont la brusquerie et la fugacité de l'éclair. Les malades les comparent à la douleur que causerait la perforation ou le broiement des os, le déchirement des chairs, le passage soudain d'une décharge électrique violente; bref, ils emploient pour les caractériser les images les plus vives. Souvent la douleur éclate dans un point déterminé et, de là, s'irradie vers la périphérie, comme si brusquement elle se dispersait dans les filets terminaux du nerf. Suivant que le malade attribue à ces sensations un siège profond ou superficiel, on a prétendu que la lésion du nerf siège au voisinage des centres ou sur un point plus rapproché de la périphérie; mais cette présomption ne s'est guère vérifiée.

La douleur paroxystique peut éclater sur plusieurs points à la fois; elle peut *s'irradier* non seulement dans les régions proches, mais encore dans des régions éloignées, telles que le cou et même les membres. Son foyer est loin de répondre toujours à l'un des points douloureux que la pression décèle, bien que ces derniers en soient le siège préféré.

Le plus souvent les élancements paroxystiques se produisent par séries; chacune de ces séries constitue un *accès*. Les accès, variables suivant les cas dans leur intensité, sont variables aussi dans leur durée; celle-ci oscille entre quelques minutes et plusieurs heures. En général, l'intensité est en relation inverse avec la durée. Les accès se suivent parfois à des intervalles fort irréguliers, tantôt se répétant à plusieurs reprises dans une même journée, tantôt laissant au malade plusieurs jours de répit, mais souvent ils affectent dans leur répétition une régularité remarquable, et même une *périodicité* parfaite.

Les accès peuvent être provoqués, ou bien, dans le cours d'un accès, les élancements peuvent être augmentés d'intensité et de nombre par certaines causes occasionnelles; nous avons déjà cité comme telles les mouvements de la face liés à la parole, à la mastication, et les ébranlements communiqués à la tête par des mouvements du cou ou du tronc, pendant la toux, la marche, etc.

A côté de la douleur se placent d'autres symptômes bien moins constants. Des phénomènes *vaso-moteurs* et *sécrétoires* se produisent souvent pendant les accès, aussi bien dans les cavités de la face que sur le tégument. La peau de la face, du côté affecté, est rouge, luisante et chaude; les artères et les veines sont distendues. Exceptionnellement, au lieu de cette dilatation vasculaire, c'est de la vaso-constriction localisée qu'on observe.

L'œil s'injecte, la conjonctive est rouge, les paupières parfois œdématiées, le globe de l'œil saillant; des larmes s'écoulent. La muqueuse nasale sécrète abondamment. La salivation est exagérée; la muqueuse buccale rougit et desquame. La congestion des muqueuses va parfois jusqu'à produire des ecchy-

moses et de légères hémorrhagies. Les phénomènes inverses : anémie et sécheresse excessive, sont plus rares.

On peut voir se développer la série des troubles trophiques liés aux altérations graves des nerfs périphériques. Sans parler de l'herpès, qui est fréquent surtout dans la névralgie ophtalmique (zona ophtalmique), et peut menacer gravement l'intégrité du globe oculaire, on a observé du lichen, de l'acné, quelquefois de l'érysipèle. L'hémiatrophie faciale peut être la conséquence des névralgies graves, que la névrite siège au delà du ganglion de Gasser ou qu'elle siège en deçà. Les cheveux ou les poils peuvent tomber ou grisonner; parfois des zones blanches alternant avec des zones de coloration normale marquent sur les poils la période de leur croissance correspondant à chacun des accès. On a observé la *langue noire pileuse* à la suite de la névralgie faciale[1]. L'ophtalmie neuroparalytique, le glaucome ont été exceptionnellement notés.

La sensibilité de la peau est souvent exagérée; parfois, dans les cas graves et invétérés, à cette hyperesthésie succède de l'anesthésie. Les organes des sens ne sont généralement troublés que pendant les accès; on note une diminution, parfois une perversion de l'acuité sensorielle, notamment pour la gustation et pour l'audition. Ce sont là des phénomènes rares; la photophobie, par contre, est fréquente. Les névralgies invétérées peuvent entraîner exceptionnellement une surdité grave, *surdité névralgique* (Gellé), qu'on a attribuée à la production surabondante de liquide labyrinthique.

La pathogénie des troubles vaso-moteurs et trophiques rentre dans un chapitre plus général, et nous n'avons pas à la discuter avec détail à propos de cette névralgie particulière. Rappelons cependant que le trijumeau a été spécialement l'objet des discussions et des recherches auxquelles ce problème a donné lieu. L'expérimentation semble y avoir démontré des filets vaso-moteurs de deux ordres : vaso-dilatateurs (Dastre et Morat) et vaso-constricteurs (Vulpian, etc.). On sait, d'autre part, que les lésions du trijumeau déterminent chez les animaux des troubles trophiques importants, et cela aussi bien quand l'altération porte en deçà du ganglion de Gasser que quand elle affecte une portion plus périphérique (M. Duval). Ces phénomènes ne sont pas étroitement solidaires des modifications vaso-motrices; ils ne dépendent pas, comme le voulaient certains physiologistes, de l'anesthésie qui se produit après les expériences de section nerveuse, car (indépendamment d'autres preuves) ils se montrent dans des cas cliniques où la sensibilité est exaltée; ils semblent dépendre de l'abolition d'une fonction trophique indépendante.

Formes. — La névralgie faciale comporte des variétés. Chacune des branches du trijumeau, chacun des rameaux qui en émanent, peuvent être isolément affectés, ce qui constitue autant de *variétés de siège*.

Quant aux *variétés symptomatiques*, elles sont fort nombreuses. La douleur continue peut exister seule, sans paroxysmes; par contre, ces derniers peuvent se montrer isolés, sans qu'il existe dans leur intervalle le moindre endolorissement de la région. Comme durée, comme intensité, les cas diffèrent, sans qu'il y ait là matière à la création de formes symptomatiques distinctes.

Plus spéciale, et mieux isolée, est une forme que Trousseau a décrite sous

[1] Wallerand, Langue noire pileuse. *Thèse de Paris*, 1890.

le nom de *névralgie épileptiforme*. Cette dernière comprend elle-même deux variétés : névralgie épileptiforme *simple* et névralgie épileptiforme *spasmodique* ou *tic douloureux de la face*.

La névralgie épileptiforme simple apparaît brusquement; la douleur est d'une violence extrême; le malade pousse des cris, porte vivement les mains à son visage, comprime et parfois frictionne la région douloureuse dans l'espoir de soulager la souffrance. En quelques secondes, une minute au plus, celle-ci, spontanément, disparaît.

La deuxième variété de névralgie, dite *épileptiforme*, n'est autre que le *tic douloureux* de la face. La douleur présente les mêmes caractères, mais il s'y joint un phénomène particulier, à savoir l'apparition de secousses convulsives rapides et multipliées, dans la moitié de la face où la douleur a lieu. On a même observé une propagation des secousses au cou et aux membres.

Trousseau compare ces accès, au point de vue de leur soudaineté et de leur durée, avec l'aura épileptique, et fait ressortir les analogies qui existent entre les deux phénomènes; il fait aussi remarquer la ténacité singulière de la névralgie quand elle se présente sous cette forme. Pour ces diverses raisons, il lui impose l'épithète d'épileptiforme. Il la sépare d'ailleurs nettement de l'épilepsie vraie, tout en lui attribuant, d'après quelques observations cliniques, de fréquents rapports de coïncidence avec cette dernière.

La névralgie faciale liée à l'infection palustre affecte le plus souvent des allures très particulières. Les accès sont franchement intermittents, périodiques, suivant le type quotidien, parfois aussi, mais plus rarement, suivant le type tierce ou le type quarte; ils se produisent le matin de préférence; ils accompagnent les accès fébriles ou les remplacent. C'est la seule variété étiologique à laquelle corresponde fréquemment une variété clinique franchement distincte.

Marche. Durée. — L'évolution de la névralgie faciale est très variable. D'habitude elle subit une période d'augment, puis, après s'être maintenue quelque temps à un degré d'intensité considérable, elle décroît progressivement.

Sa durée est indéterminée; elle peut ne pas excéder quelques jours, elle peut aussi s'étendre à un nombre indéfini d'années. Dans ce dernier cas, le système nerveux finit toujours par subir des atteintes profondes; la neurasthénie, l'hypochondrie, se développent forcément sous l'action d'une perpétuelle souffrance. D'ailleurs, l'alimentation est plus ou moins entravée et, partant, la nutrition générale compromise.

Souvent la guérison n'est que temporaire et des récidives surviennent.

Diagnostic. — Le diagnostic de la névralgie faciale est généralement très simple. La fluxion des joues, l'odontalgie, le rhumatisme de l'articulation temporo-maxillaire se reconnaîtront aisément.

La *migraine*, avec ses accès qui durent une journée, qui se manifestent au cours d'une santé complète et s'accompagnent de vomissements ou de nausées, ne saurait guère être le sujet d'une méprise.

Il importe de déterminer la cause de la névralgie faciale, afin de pouvoir diriger contre elle, notamment quand il s'agit de la syphilis ou de la malaria, un traitement efficace.

Pronostic. — Le pronostic ressort de ce que nous avons dit au sujet de la marche de l'affection; il est sérieux, parfois grave.

Traitement. — Si la névralgie faciale est due à une cause bien déterminée et accessible à une médication particulière : carie dentaire, malaria ou syphilis, c'est à cette cause que le traitement doit évidemment s'adresser. Il est à noter que la forme intermittente de la névralgie faciale est souvent justiciable du sulfate de quinine, même en dehors de toute infection palustre.

L'*aconitine* (dose portée progressivement de $\frac{1}{4}$ milligramme à 5 milligrammes par jour); l'antipyrine (2 à 4 grammes par jour); les bromures, et par-dessus tout, peut-être, l'opium et la morphine à des doses qui varient suivant les sujets et suivant la tolérance acquise; d'une façon générale, enfin, tous les médicaments nervins et narcotiques sont à utiliser.

Les pulvérisations de chlorure de méthyle ont donné de bons résultats (Debove).

L'application du pinceau électrique (Duchenne)(1), et surtout des courants galvaniques faibles (électrisation unipolaire avec le pôle positif appliqué sur la région douloureuse) durant quelques minutes chaque jour, revendiquent des succès.

Les injections hypodermiques locales de cocaïne, souvent répétées, sont recommandées par Malherbe.

Le traitement chirurgical est vivement préconisé par certains auteurs. Il comprend l'élongation, la section, la discision des branches nerveuses en cause, procédés trop souvent inutiles. La névrectomie elle-même est fort inconstante dans ses résultats, sans doute parce que le tronc même du nerf, jusque dans sa portion intra-crânienne, participe à l'affection(2). L'excision du ganglion de Gasser, qui a été pratiquée avec succès dans ces derniers temps(3), montrera peut-être une efficacité plus durable; il est bien entendu qu'une tentative aussi sérieuse est applicable seulement aux cas les plus graves.

III. — NÉVRALGIES DIVERSES.

I. Névralgie cervico-occipitale. — Cette névralgie, bien étudiée par Valleix, a pour siège les branches du plexus cervical, constitué lui-même par les quatre paires cervicales supérieures. Parmi les branches principales, il faut mentionner spécialement le nerf sous-occipital, qui s'épanouit sur la région occipitale et une partie de la région pariétale.

Le froid est la cause la plus fréquemment notée. Citons comme causes particulièrement intéressantes la pachyméningite cervicale hypertrophique et le mal de Pott cervical, le cancer des vertèbres, les adénopathies du cou.

Manifestations classiques de la névralgie : douleur continue avec élancements douloureux, souvent irradiations dans le domaine des nerfs et plexus voisins, etc., il n'y a dans la symptomatologie rien de bien spécial que le siège même des phénomènes. Le *point douloureux* le plus important est le point *occi-*

(1) V. FRANCKL-HOCHWART, *Zeitschr. für. klin. Med.*, XVII, 3 et 4.

(2) Voir LAMOTTE, Traitement chirurgical de la névralgie faciale. *Th. Paris*, 1892, et une discussion récente à l'Acad. de Philad., anal. in *Rev. neurol.* 1893, p. 486.

(3) ANDREWS (2 cas). *Internat. M. Mag.* Philad., 1892, I, 479-487. — DOYEN, *Cong. franc. de chirurg.*, 1893. — KRAUSE (2 cas), *Deutsche med. Woch.*, 1893, p. 341.

pital, entre l'apophyse mastoïde et les premières vertèbres cervicales. Les autres sont moins constants : point *cervical superficiel*, entre les muscles sterno-mastoïdien et trapèze; point *pariétal*; point *mastoïdien*, sur le bord antérieur de l'apophyse mastoïde; point *auriculaire*, sur la conque de l'oreille.

Le diagnostic est des plus aisés; il faut toutefois, si la névralgie est persistante et surtout si elle est en même temps bilatérale, se demander si elle ne dépend point d'une lésion vertébrale ou intrarachidienne, telle que la pachyméningite cervicale hypertrophique.

II. **Névralgie cervico-brachiale.** — C'est la névralgie du plexus brachial et de ses filets sensitifs.

Les traumatismes, surtout les luxations et fractures, sont les causes les plus fréquentes; le surmenage du membre supérieur (pianistes) a été parfois incriminé.

Toutes les branches du plexus ne sont pas atteintes simultanément; tantôt les unes, tantôt les autres sont respectées suivant les cas. Le nerf cubital est frappé avec une fréquence particulière. C'est avec raison que Cotugno, qui avait déjà esquissé l'histoire de cette affection avant que Valleix en fournît une description plus complète, la compare à la sciatique. En effet, nous retrouvons ici, en outre de la douleur qui est le phénomène principal, des troubles moteurs, trophiques et vasculaires à titre de phénomènes accessoires; de même aussi l'on peut distinguer une forme bénigne et une forme grave, une espèce névralgie et une espèce névrite.

Parmi les *points douloureux*, citons le point axillaire au niveau du plexus, les points épitrochléen et cubito-carpien sur le trajet du cubital, le point où le radial contourne l'humérus, le point deltoïdien, qui appartient au circonflexe, le point apophysaire. On en peut découvrir d'autres en exerçant méthodiquement des pressions sur le trajet des différents nerfs.

D'après Potain, cette névralgie pourrait engendrer l'hypertrophie du cœur.

C'est avec l'angine de poitrine surtout qu'on risquerait de confondre la névralgie cervico-brachiale. Le siège précis des phénomènes douloureux prédominants, la marche de l'affection, etc., permettront d'éviter cette grave méprise.

III. **Névralgie diaphragmatique.** — Cette névralgie a été décrite par Falst, plus tard par Peter[1].

Le *rhumatisme* et le *refroidissement* en sont les causes les plus fréquentes. Les causes spéciales les plus importantes sont la *pleurésie diaphragmatique*, les lésions du foie et de la rate (organes voisins du diaphragme), la péricardite, les lésions de l'aorte. Celles-ci agissent par l'intermédiaire du péricarde, d'après Peter; de là les douleurs diaphragmatiques dans l'insuffisance aortique, l'angine de poitrine, le goitre exophtalmique.

Les douleurs siègent principalement à la base du thorax, surtout au niveau des insertions du diaphragme sur les cartilages costaux. Les *points douloureux* se rencontrent dans cette dernière région, dans la région cervicale au-devant du scalène, et sur les apophyses épineuses des cinq vertèbres cervicales supérieures, la première exceptée. Les douleurs s'irradient souvent dans les branches du plexus cervical (apophyse mastoïde), ou du plexus brachial (douleur de l'épaule, fourmillements dans la main).

[1] GRASSET, *Mal. du syst. nerv.*

Tous les mouvements du thorax exagèrent la douleur, de là une gêne considérable de la respiration.

IV. **Névralgie intercostale.** — Cette affection peut atteindre les douze nerfs dorsaux. Les nerfs dorsaux se partagent, une fois sortis par les trous de conjugaison, chacun en deux branches, l'une postérieure (*nerf perforant postérieur*), l'autre antérieure (*nerf intercostal*), qui occupe l'espace intercostal correspondant. Vers le milieu de cet espace, le nerf intercostal émet un rameau cutané : le *nerf perforant latéral*. Le perforant latéral des deux premiers intercostaux est destiné à la peau de la région avoisinante du bras, les autres à la peau du thorax et de l'abdomen. Enfin le nerf intercostal, après avoir continué son trajet, devient superficiel un peu en dehors du sternum et du muscle grand droit de l'abdomen (branche *perforante antérieure*).

La névralgie intercostale, très fréquente, frappe surtout les femmes : elle siège plus souvent à gauche qu'à droite.

Citons parmi ses *causes* la *carie costale* et les affections du rachis dorsal, les maladies du poumon et surtout de la *plèvre* (notamment la tuberculose), l'anévrysme de l'aorte. Le point de côté de la pleurésie et de la pneumonie est considéré par plusieurs auteurs comme le résultat d'une névrite intercostale. Signalons encore la dilatation de l'estomac, qui peut s'accompagner de névralgie intercostale bilatérale.

La névralgie occupe généralement à la fois plusieurs nerfs voisins. La douleur est surtout une douleur continue ; les paroxysmes sont relativement peu marqués dans cette névralgie. La pression exagère la douleur ; on trouve trois points particulièrement douloureux, répondant respectivement aux trois rameaux perforants : le point apophysaire et le point perforant antérieur sont plus fréquents que le point latéral. Les mouvements d'inspiration, la toux, et parfois, quand la névralgie siège au niveau du cœur, les battements cardiaques, exaspèrent la douleur, ce qui n'est pas sans causer grande inquiétude aux malades non prévenus. On constate souvent une hyperesthésie cutanée exquise.

Le zona, qui peut accompagner toutes les névrites, est plus fréquent dans le domaine du nerf intercostal que dans aucun autre.

Distinguer la névralgie intercostale, avec son apyrexie et ses caractères spéciaux, d'une affection pleuro-pulmonaire ou cardiaque, c'est chose simple. Mais on se rappellera qu'elle peut être elle-même la complication d'une des affections thoraciques énumérées tout à l'heure.

La *pleurodynie* rhumatismale des muscles de la paroi thoracique présente des douleurs autrement réparties.

L'*angine de poitrine* se distingue par des accès d'un caractère spécial. A la névralgie intercostale se rattache la névralgie mammaire ou *mastodynie*, variété que Cooper a décrite à part, et dont l'intérêt réside surtout dans les méprises chirurgicales auxquelles elle pourrait donner lieu. A la suite des accès violents que parfois elle provoque, on peut voir se produire une sécrétion légère de colostrum, et survenir de petites indurations du sein, grosses comme une noisette, ou encore une induration diffuse de l'organe. Mais ces phénomènes sont passagers, et un observateur prévenu se gardera de croire à un cancer, d'autant plus que les malades atteintes de mastodynie sont généralement jeunes.

Signalons encore une rareté particulière de névralgie intercostale, l'*épigas-*

tralgie, qui s'accompagne parfois de nausées et de vomissements. Un examen attentif démontrera que la douleur siège dans la peau ; d'ailleurs l'hyperesthésie ne dépasse pas la ligne médiane (Trousseau). Aussi éliminera-t-on facilement l'hypothèse d'une affection gastrique.

Au surplus, il est fréquent d'observer, dans ces formes localisées, certains points douloureux à la pression sur le sujet des nerfs intercostaux, dans les régions relativement indemnes.

V. **Névralgies lombaires**. — Ces névralgies ont été étudiées par Valleix. Les nerfs lombaires sont à la partie inférieure du tronc ce que les nerfs intercostaux sont à la partie supérieure; ils se divisent en branches postérieures et branches antérieures. Celles-ci constituent le plexus lombaire. Le plexus fournit à son tour comme branches collatérales le nerf abdomino-scrotal et le nerf fémoro-cutané ; il donne d'autre part comme branches terminales le nerf crural et le nerf obturateur.

L'étiologie n'a rien de particulier, si ce n'est quelques causes spéciales de compression : hernies, psoïtis, affection des organes du petit bassin; la douleur du genou dans la coxalgie serait due à une névralgie, d'après Erb.

La névralgie *lombo-abdominale* est celle des branches collatérales du plexus lombaire. C'est elle qui ressemble le plus à la névralgie intercostale; les points douloureux sont multiples : points lombaires, en arrière ; point iliaque, vers le milieu de la crête iliaque; points abdominaux, sur la ligne médiane de l'hypogastre ; point inguinal; point scrotal (scrotum ou grande lèvre).

La *névralgie testiculaire* (*irritabile testis* de Cooper) paraît n'être qu'une variété de névralgie lombo-abdominale ; toutefois le caractère de la douleur, qui s'accompagne d'une sensation syncopale, a fait admettre une participation du sympathique à cette névralgie. (Romberg, Eulenburg).

La névralgie du *fémoro-cutané*, rarement isolée, offre un point douloureux au niveau du passage du nerf entre les deux épines iliaques antérieures ; la douleur occupe la face externe de la cuisse.

La névralgie des branches terminales comprend deux variétés : la crurale et l'obturatrice. La névralgie *crurale* s'étend sur la partie antérieure et interne de la jambe et du pied. Les points douloureux se rencontrent au pli de l'aine, au niveau de chacune des deux branches perforantes, à la cuisse, sur le condyle interne, sur la malléole interne et enfin sur le bord interne du pied. La marche est très douloureuse. Les troubles divers que nous avons signalés à propos de la sciatique se peuvent rencontrer ici, mais avec une localisation différente. L'atrophie musculaire se localise, quand elle existe, aux muscles antérieurs de la cuisse.

La névralgie *obturatrice* est intéressante surtout pour le chirurgien, car elle peut déceler une hernie obturatrice. On note des douleurs et des fourmillements sur la face interne de la cuisse, et parfois une certaine impotence des muscles adducteurs.

Herpès névralgique des organes génitaux. — Cette névralgie a été décrite par Mauriac. Un herpès du prépuce, sans caractères objectifs spéciaux, s'accompagne de douleurs très vives, non seulement au niveau des érosions, mais encore dans toute la verge, le périnée, et parfois même dans toute l'étendue des deux membres inférieurs. Il peut se produire un léger écoule-

ment uréthral qui est l'effet même de la maladie, et qu'on ne doit pas prendre pour sa cause. C'est, en somme, un zona des nerfs du plexus sacré.

On pourrait distinguer encore un assez grand nombre de variétés : névralgies pénienne, uréthrale, ano-vésicale, ano-périnéale. Ces dénominations indiquent suffisamment les localisations possibles des manifestations douloureuses.

VI. **Névralgies sacrées.** — Nous avons décrit avec détail la principale, à beaucoup près, des névralgies du plexus sacré, à savoir la sciatique. Il nous faut dire un mot d'une autre variété spéciale.

Névralgie du honteux interne. — Cette névralgie, signalée par Masius et Van Lair et par Erb, est décrite avec quelque détail par Grasset[1]. Douleurs vives survenant par accès, partant du périnée, s'irradiant vers la verge et le gland, sollicitant à la miction, qui est elle-même très douloureuse au moment où elle s'achève, point douloureux au périnée, tels sont les caractères principaux de cette variété. Il est important de connaître cette névralgie pour ne pas la confondre avec d'autres affections douloureuses de la région.

VII. **Névralgie coccygienne.** — L'affection décrite sous le nom de *coccygodynie* paraît être, au moins dans certains cas, une véritable névralgie du plexus coccygien, mais il s'agit plus souvent peut-être d'une lésion organique du coccyx lui-même ou de la glande coccygienne. Quoi qu'il en soit, la coccygodynie est caractérisée par une douleur vive occupant la région coccygienne, douleur qu'exagèrent la pression, la station assise, la marche, la défécation et la miction, les efforts de toute espèce.

Cette affection est plus fréquente chez la femme; elle est parfois provoquée par le froid, par un accouchement, par une contusion.

La faradisation a fourni de rares succès; mais, trop souvent la thérapeutique médicale se montre peu efficace. On est autorisé en pareil cas à pratiquer l'ablation du coccyx, ou tout au moins la section sous-cutanée de tous les tendons et muscles qui s'y insèrent.

(1) GRASSET. *Mal. du syst. nerveux.*

MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

Par M. ÉMILE BOIX.

Définition. — On désigne sous le nom de *myopathie primitive progressive* ou sous celui de *dystrophie musculaire progressive* (Erb) une affection le plus souvent héréditaire ou familiale du système musculaire caractérisée : *cliniquement* par l'affaiblissement progressif, puis l'atrophie apparente ou non de certains groupes musculaires, affaiblissement et atrophie dont la localisation première sur telle ou telle région commande des types variés de la maladie; *anatomiquement* par l'altération dégénérative de la fibre striée aboutissant à l'atrophie simple avec ou sans prolifération conjonctive ou adipeuse interstitielle, et par l'absence de toute lésion constatable du système nerveux central ou périphérique; *étiologiquement* par la spontanéité de son apparition et l'absence de toute autre notion que l'hérédité ou mieux la *congénéité*.

La *myopathie primitive* doit rester jusqu'à nouvel ordre distincte des *myopathies spinales* ou *neurotiques* qui relèvent d'une altération de la moelle ou des nerfs. Quant aux atrophies musculaires dites *réflexes*, comme celles qui succèdent à un traumatisme, à une arthropathie, à une lésion de voisinage (tuberculose pulmonaire), elles ne sauraient être comprises dans la définition ci-dessus, puisqu'elles ont un moment étiologique déterminé et que la cause en commande la localisation.

L'histoire de la myopathie primitive progressive, de l'amyotrophie essentielle progressive, comme on l'appelle encore, semble assez avancée aujourd'hui pour légitimer une description synthétique embrassant les nombreuses formes décrites séparément jusqu'à ce jour. Ces divers types d'ailleurs ont de nombreux points de contact, même topographiquement, et se fondent entre eux par des types intermédiaires chaque jour plus nombreux. Les derniers travaux tendent de plus en plus à cette unité, témoin la monographie récente d'Erb (1), dont les conclusions et le titre lui-même sont formels à cet égard.

Historique. — Il est difficile de faire l'historique des myopathies primitives progressives sans passer par celui de chacune des formes qui composent ce groupe, car elles ont été trouvées successivement et parfois à de longues années de distance. La plus ancienne, et qui est longtemps restée isolée, a été décrite par Duchenne de Boulogne, en 1861, sous le nom de *paraplégie hypertrophique de l'enfance*, et considérée d'abord par son auteur comme d'origine cérébrale : c'est la *paralysie pseudo-hypertrophique* ou *myosclérosique* que, dans son second mémoire de 1868, Duchenne reconnaît indépendante de toute

(1) W. Erb, Dystrophia muscularis progressiva. Klinische und pathologisch-anatomische Studien. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1891, Bd I.

altération des centres nerveux. Cette preuve anatomique de la nature primitivement musculaire de la maladie avait été donnée, en effet, en 1866, par Eulenburg et Cohnheim, et Charcot la confirmait en 1871 par ses recherches.

Mais l'histoire de toutes les autres formes se confond avec celle des atrophies musculaires en général qui commence en 1849 par le mémoire que Duchenne présentait à l'Institut sur l'*Atrophie musculaire graisseuse*, et le travail d'Aran, en 1850, sur l'*Atrophie musculaire progressive*. En effet, la paralysie pseudo-hypertrophique était trop différente, cliniquement, des autres amyotrophies pour qu'on songeât à en rapprocher les autres atrophies musculaires. Cependant, jusqu'aux autopsies de Luys, Lockart Clarke, Duménil, Hayem, Charcot, Pierret, Gombault, l'origine médullaire des types les mieux reconnus aujourd'hui comme myélopathiques est restée en discussion, et Duchenne lui-même considérait toute atrophie musculaire comme essentiellement primitive. La constatation des lésions de la moelle et en particulier des cellules de la corne grise antérieure leva tous les scrupules, et les amyotrophies spinales furent définitivement constituées (Leçons de Charcot, 1877).

Pourtant quelques dissidences se produisirent. Friedreich et Lichtheim restèrent réfractaires à cette manière de voir, trop absolus dans leur opinion. Leyden, tout en acceptant la théorie médullaire pour la plupart des cas d'atrophie musculaire progressive, la rejetait pour certaines observations, s'éloignant du type Aran-Duchenne : « En ce qui concerne *certaines formes héréditaires*, dit-il, il n'est pas invraisemblable, d'après les recherches de Charcot lui-même, qu'elles soient d'origine périphérique et absolument indépendantes d'une affection spinale. » Leyden décrivait, en effet, une forme spéciale sous le nom de « forme héréditaire de l'atrophie musculaire progressive ». Ce type a été rattaché, en 1879, par Mœbius, à la paralysie pseudo-hypertrophique.

En 1882, le professeur Erb disait, dans son *Traité d'électrothérapie* (p. 389) : « Il y a une forme de l'atrophie musculaire progressive (mais qui n'appartient probablement pas à la forme typique) dans laquelle je n'ai jamais trouvé de réaction de dégénérescence; c'est celle qui débute dans l'enfance et la jeunesse, et que je nomme depuis peu pour cette raison la forme *juvénile* ». Mais Erb se contente de la constatation clinique et ne cherche pas à rattacher cette forme à une altération primitive du muscle.

Le 7 janvier 1884, le professeur Vulpian présentait à l'Académie des Sciences une note de Landouzy et Dejerine établissant l'individualité des myopathies primitives à propos d'un type clinique particulier dont on trouvera plus loin la description, le type *facio-scapulo-huméral* : « *Dans l'atrophie musculaire progressive de l'enfance*, disent les conclusions, *la moelle et les nerfs périphériques sont indemnes; c'est une affection du système musculaire.... On doit donc désormais, en dépit de si grandes analogies cliniques, distinguer nettement l'atrophie musculaire progressive* MYÉLOPATHIQUE *de l'adulte, type Aran-Duchenne, de l'atrophie musculaire progressive* MYOPATHIQUE *de l'enfance, et faire de cette dernière une affection à part. Pour éviter toute confusion, nous donnons à cette affection le nom de* MYOPATHIE ATROPHIQUE PROGRESSIVE. »

Deux mois après, paraît le mémoire de W. Erb [1] sur la *forme juvénile*.

[1] W. Erb, *Deutsche Archiv. f. klin. Med.*, 27 mars 1884.

En 1885, Landouzy et Dejerine publiaient *in extenso* leur mémoire dans la *Revue de médecine* (10 février). Ces deux travaux, d'une grande importance, marquent l'avènement définitif de cette forme de myopathie. Il serait injuste pourtant d'oublier que Duchenne, « au génie clinique duquel cette forme (Landouzy-Déjerine) n'avait pas échappé, la décrivit en 1865 sous le nom d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, et en traça la symptomatologie avec la précision qu'on est accoutumé à trouver dans chacune de ses œuvres » (L. et D.). Mais Duchenne la considérait alors comme liée à une altération médullaire.

Charcot consacrait bientôt une leçon à la *Revision nosographique des atrophies musculaires progressives*, et peu après Marie et Guinon [1] publiaient une intéressante étude sur quelques-unes des formes cliniques de la maladie. Depuis lors de nouvelles et nombreuses observations ont été produites; on en trouvera les principales indications au cours de cet article. Les unes ont trait à des cas superposables aux types déjà établis, les autres concernent des formes de transition, d'autres enfin sont intéressantes par les données nouvelles qu'elles ont pu fournir soit à l'anatomie pathologique, soit à l'étiologie de l'affection.

Enfin le mémoire d'Erb (1891) est le dernier travail d'ensemble sur la question.

Étiologie. — Les conditions étiologiques de la myopathie primitive progressive sont très mal connues encore aujourd'hui. En dehors de la notion de l'hérédité, on en est réduit à de simples conjectures.

Il est certain qu'on a affaire à une maladie *rare*, même dans le domaine de la pathologie nerveuse, car on pourrait compter les cas publiés jusqu'ici, et il est peu probable que, depuis ces dernières années, la maladie commençant à être bien connue des médecins, les cas observés aient été passés sous silence. Le mémoire d'Erb cite un peu plus de cent cas.

C'est une maladie du *jeune âge*; le début a lieu presque toujours dans l'enfance ou l'adolescence, rarement après la vingtième année. Le cas de Joffroy-Achard [2] concernant une femme de cinquante cinq ans est une étonnante exception; il est d'ailleurs assez différent de ceux que l'on observe dans la jeunesse et ne prend place dans le cadre des myopathies primitives que parce que l'autopsie n'a montré aucune lésion du système nerveux; la malade était en outre hystérique et syphilitique.

Le *sexe* paraît avoir peu d'influence; car filles et garçons sont en nombre à peu près égal; pourtant la paralysie pseudo-hypertrophique est plus fréquente chez les garçons que chez les filles — pure question de statistique.

L'*hérédité* joue dans cette étiologie le rôle le plus considérable, non pas seulement l'hérédité nerveuse dans son sens le plus large, celle qu'on retrouve au seuil de toute neuropathie, l'hérédité hétérologue, en un mot, — certes elle existe aussi pour les myopathiques, — mais l'hérédité homologue, la même maladie se retrouvant dans une ou plusieurs des générations précédentes et affectant un ou plusieurs individus dans chaque génération. C'est donc aussi

(1) Marie et Guinon, *Revue de médecine*, 10 octobre 1885.
(2) Joffroy et Achard, *Arch. de méd. expérim.*, 1889, p. 575.

une affection familiale au premier chef. Dans une famille l'hérédité est tantôt directe, tantôt collatérale : il semble que l'hérédité maternelle soit la plus fréquente.

Quelquefois une génération est épargnée, mais c'est en général celle où il y a peu de représentants, un enfant unique même. Si un myopathique a plusieurs enfants, les cas de myopathie manquent rarement et sont alors multiples; il est à remarquer en outre que dans ces familles de myopathiques un grand nombre d'enfants meurent dès la première ou la seconde enfance, avant que se soient montrés les premiers symptômes de l'atrophie.

De génération en génération les cas d'amyotrophie vont en augmentant de nombre, ainsi que la mortalité en bas-âge des autres enfants, de sorte qu'on peut concevoir l'extinction de la famille au bout d'un certain nombre de descendances.

Les tableaux familiaux publiés par les auteurs sont très instructifs à ces divers égards. Ceux d'Eichhorst (1) qui embrasse dix générations, de Landouzy et Dejerine qui en présente cinq, de Sacaze (2) qui en montre quatre, sont éminemment suggestifs.

D'autres fois, d'un père et d'une mère sains naissent un certain nombre de myopathiques, sans qu'on puisse retrouver trace de la maladie dans les générations précédentes : témoin le cas de Calderai (3) qui a vu cinq amyotrophiques sur neuf enfants issus de souche jusque-là indemme, et celui des familles Lözli et Schumacher dont Zimmerlin a rapporté l'histoire.

Ce n'est pas toujours le même type de myopathie qu'on observe dans une même famille, ni dans une même génération; ainsi des quatre myopathiques Lözli, trois présentaient ce qu'on a appelé le type Zimmerlin, variante du type Erb, et le quatrième se rapprochait du type Leyden-Mœbius. Telle encore l'observation des trois frères que cite Flandre (4) : l'un offrait le type décrit par Duchenne sous le nom d'atrophie musculaire progressive à type infantile, l'autre le type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Dejerine, le troisième enfin de l'atrophie des membres supérieurs suivie plus tard seulement de l'atrophie des muscles de la face.

Il y a plus encore : à côté de la myopathie essentielle on a pu retrouver l'atrophie myélopathique. Cénas et Douillet (5) ont vu chez le père l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne et chez les deux enfants la myopathie primitive.

Y a-t-il une cause occasionnelle qu'on ait pu quelquefois incriminer avec une apparence de raison? Quelques rares fois en effet, il y avait eu, avant l'apparition de la maladie, des fatigues musculaires excessives. Les malades du groupe Lözli, par exemple, attribuaient l'éclosion de leur maladie aux travaux des champs très durs où ils s'étaient épuisés depuis leur enfance. Mais il faut convenir que la relation est fort discutable.

L'infection a aussi, surtout dans ces derniers temps, sérieusement été mise en cause. On a très souvent noté dans les antécédents des malades la rou-

(1) Eichhorst, cité par Landouzy.
(2) J. Sacaze, *Arch. de Neurol.*, 1893, I p. 356.
(3) Calderai, *Rivista gen. ital. di clin. méd.*, 30 novembre 1891.
(4) Flandre, *Thèse de Paris*, 1893.
(5) Cénas et Douillet, *Loire médicale*, 15 juillet 1885.

geole et la scarlatine, quelquefois même à une époque assez rapprochée du début de la myopathie. Mais outre que ce renseignement ne figure pas dans toutes les observations, il ne faut pas oublier que ces maladies infectieuses atteignent un très grand nombre d'enfants qui n'ont jamais eu de myopathies, et qu'il faudrait en tout cas beaucoup d'hérédité et très peu de rougeole; pour cette dernière maladie en particulier il y a longtemps qu'on en a fait le *primum movens* d'affections diverses, et le nom de *vestibulum tabis* lui a été justement donné; il n'y a donc là qu'une cause extrêmement banale. On a moins étudié l'influence des maladies de la mère pendant la grossesse; on n'aboutirait pas sans doute à un résultat plus satisfaisant. Enfin la syphilis des ascendants n'est pas encore entrée en ligne de compte.

Anatomie pathologique. — L'étude des muscles altérés a été faite soit sur des fragments recueillis sur le vivant par le harpon, soit sur les muscles du cadavre. Les deux procédés ont donné des résultats identiques entre les mains de Conheim, de Knoll, de Berger, de Erb, de Schultze, de Singer, de Landouzy et Dejerine, de Babes [1], de Blocq et Marinesco [2], de Hirzig [3], etc. Il ressort de toutes ces recherches que la lésion est la même dans les diverses formes de myopathies et que leur degré seul diffère.

Macroscopiquement les muscles peuvent présenter un volume égal, supérieur ou inférieur au volume normal, selon qu'il s'agit d'une des formes pseudo-hypertrophique ou atrophique. Mais ce qui frappe surtout, c'est leur coloration pâle, ordinairement jaune clair, tirant sur le gris, ou bien couleur *chair de poisson*, et se confondant avec le tissu cellulo-adipeux ambiant. La coloration des muscles malades contraste avec la rougeur plus ou moins franche des muscles sains.

Histologiquement il faut considérer les modifications présentées par les divers éléments du muscle: *fibre striée, tissu cellulo-adipeux, vaisseaux et nerfs intramusculaires*.

L'examen d'une coupe montre, dans un cas de moyenne intensité, des fibres musculaires atrophiées, d'autres hypertrophiées, d'autres de dimensions normales. Sur les fibres légèrement hypertrophiées, la striation est conservée, quelquefois à peine visible; elle est comme dérangée, car elle n'est plus tout à fait transversale, mais ondulée ou en arc, courbée dans différentes directions. Dans d'autres, il existe une dissociation dans le sens transversal, de sorte que les striations sont devenues très larges. On trouve aussi une dissociation des éléments carrés ou des disques. Sur les fibres plus grosses (il y en a qui atteignent 25 μ) il n'y a plus qu'une légère striation longitudinale, le corps de la fibre est devenu hyalin, transparent, et présente des fissures et des vacuoles.

Les fibres sont en même temps fragmentées, et l'on y trouve des fissures ou cassures à bords sinueux; sur quelques-unes on voit de distance en distance des nodosités plus ou moins surélevées simulant des anneaux ou disques comprenant toute la largeur de la fibre; d'autres fibres sont bifurquées à une extrémité.

[1] BABES, *Ann. de l'Instit. de Bucarest*, 1888-89, 1re partie.
[2] BLOCQ et MARINESCO, *Arch. de neurol.*, 1893, I, p. 189.
[3] HIRZIG, *Congrès des neurologistes et aliénistes de l'Allemagne du Sud-Ouest.* Session de Strasbourg, juin 1887.

Toutes présentent une prolifération marquée des noyaux du sarcolemme. Ceux-ci sont tellement nombreux parfois que la distance qui les sépare n'est guère plus grande que leur diamètre même.

Enfin les fibres les plus petites ne sont plus représentées, sur des coupes parallèles à l'axe du muscle, que par quelques traînées interrompues de substance hyaline offrant quelquefois une légère striation, mais déchiquetées, irrégulières et creusées de fissures et de vacuoles.

On accepte aujourd'hui que la phase hypertrophique précède la phase atrophique de la fibre musculaire; Erb, en effet, a montré qu'il y a des muscles dans lesquels on ne trouve presque exclusivement que des fibres hypervolumineuses, et ces muscles paraissent fonctionnellement les moins malades; Hirzig (de Halle), sur le biceps d'un jeune homme affecté depuis quelques mois seulement de myopathie à type scapulo-huméral, n'a trouvé que des fibres hypertrophiées, quelques-unes colossalement (25 μ); dans certains muscles ou parties de muscles qui sont encore presque normaux, on ne rencontre, au milieu de fibres encore indemnes de toute altération, que des fibres hypertrophiées; un peu plus tard, le nombre des fibres augmentées de volume l'emporte sur celui des fibres atrophiées; enfin l'atrophie des fibres domine dans les muscles les plus malades. L'atrophie est donc le stade terminal du processus, et peut quelquefois se montrer seule d'emblée dans un muscle où l'on ne rencontre aucune fibre hypertrophiée.

La clinique justifie cette manière de voir, car si l'on suit quelque temps les malades, on peut s'assurer que, dans les premiers temps, certains muscles (deltoïdes, grands droits de l'abdomen, temporal, etc., par exemple) qui présentent moins de faiblesse que d'autres sont précisément en hypertrophie, et que plus tard, à mesure qu'ils s'affaiblissent, ils diminuent de volume jusqu'à devenir moindre que des muscles normaux. Sur le malade de Hirzig cité plus haut, on constatait de l'hypertrophie d'un bras en même temps que de l'atrophie manifeste des deux pectoraux; or, plus tard, le bras s'atrophiait à son tour.

Dans un même muscle, toutes les fibres ne subissent pas en même temps une altération identique; il s'agit le plus souvent d'un processus disséminé allant de fibre en fibre, de faisceau en faisceau. On conçoit donc que le volume apparent du muscle puisse n'être pas en concordance avec tel ou tel stade de la maladie, la présence d'un certain nombre de fibres hypertrophiées suffisant à masquer l'atrophie d'un plus grand nombre; il n'y a rien de constant à cet égard, et des muscles de volume normal en apparence peuvent être profondément dégénérés. Ce mélange de fibres atrophiées et hypertrophiées a pu faire dire que « *rien ne ressemble plus, sous le microscope, à un muscle hypertrophié qu'un muscle atrophié.* » (P. Marie et G. Guinon.)

Mais le processus ne porte pas seulement sur la fibre musculaire. Le tissu conjonctif interstitiel s'hyperplasie de telle sorte qu'il contribue pour une grande part, dans certaines formes, à l'accroissement exagéré du volume total de l'organe. La prolifération des noyaux s'observe à des degrés très divers et l'évolution nouvelle aboutit soit à une simple infiltration embryonnaire, soit à l'organisation fibreuse, véritable sclérose du muscle avec rétraction tendineuse définitive; dans certains cas la prolifération des cellules graisseuses intersti-

tielles est tellement exagérée que le tissu adipeux non seulement compense en volume le tissu musculaire atrophié ou disparu, mais encore donne l'illusion de muscles herculéens; c'est ce qu'on observe dans la forme dite : *paralysie pseudo-hypertrophique.* On verra plus loin que chaque groupe musculaire a en quelque sorte sa façon d'être malade et que l'atrophie ou l'hypertrophie portent de préférence sur telle ou telle région.

Les vaisseaux sanguins participent à l'altération générale. Veines et artères sont souvent entourées de plusieurs couches de cellules embryonnaires mononucléaires, rondes, et entre lesquelles se voient des cellules fixes augmentées de volume. Cette infiltration se prolonge le long des petits vaisseaux musculaires primitifs. Il y a également de l'endartérite ou endo-capillarite produisant un rétrécissement et même quelquefois une oblitération de la lumière du vaisseau. Enfin les parois elles-mêmes sont devenues embryonnaires, les cellules fixes sont en multiplication (Babes).

On peut voir également des vaisseaux lymphatiques sinueux, dilatés et tapissés de cellules endothéliales plus grosses qu'à l'état normal.

Quant aux nerfs intramusculaires un grand nombre d'observateurs en ont signalé l'intégrité. Cependant Fuerstner [1] a noté dans un cas l'altération des faisceaux nervo-musculaires et Babes, dans une observation de pseudo-hypertrophie, donne la description suivante : « Les lésions (des nerfs) se limitent à la terminaison, tandis que les fibres nerveuses, même après leur isolement et après leur division, montrent peu de lésions. On n'y constate qu'une prolifération peu prononcée de la gaine de Schwann et de la gaine de Henle, en même temps qu'un gonflement du cylindraxe plus prononcé qu'à l'ordinaire. Seulement, près de la terminaison, le cylindraxe se colore à peine par l'or, et les noyaux de ses gaines en même temps que les noyaux du sarcolemme sont en prolifération évidente. Le nerf se termine avec un noyau terminal proliféré, tandis que les terminaisons proprement dites en crosses et en filaments ont disparu, de sorte que dans la plaque terminale il n'y a pas même un élément colorable par l'or, et à leur place on trouve une substance pâle, grenue, une masse considérable de noyaux en prolifération de différentes provenances, en même temps qu'une substance granuleuse renfermant aussi des grains graisseux. En comparant ces terminaisons dans les fibres qui ont perdu leur striation avec celles des fibres normales de la même région, on peut très bien apprécier cette lésion remarquable. Dans certaines fibres musculaires encore plus modifiées, la fibre nerveuse se termine par un filament très fin qui ne se colore plus par l'or et qui est entouré par une plaque atrophique uniforme sans aucune structure. »

Dans une autre autopsie de pseudo-hypertrophique rapportée par le même auteur, les nerfs étaient à peu près normaux. « Les petits faisceaux de nerfs, dit-il, sont peu altérés; on note parfois un épaississement insignifiant de la gaine lamellaire ainsi qu'une multiplication peu prononcée des noyaux du névrilemme; il semble que le tissu qui se trouve entre les fibres nerveuses soit épaissi et homogène et que les espaces lymphatiques de l'intérieur des fibres

(1) FUERSTNER, *Association des neurologistes et aliénistes de l'Allemagne du Sud-Ouest.* Session de Baden-Baden, juin 1893.

soient dilatés; mais tous ces éléments ne donnent pas à la fibre entière un aspect bien différent de l'aspect normal. »

Un document anatomique de la plus haute importance a été fourni en 1889 par A. Gombault [1], qui a étudié, avec la compétence que l'on sait, les nerfs périphériques dans un cas de myopathie progressive se rapprochant de la forme juvénile de Erb. Ce savant anatomo-pathologiste a trouvé sur un grand nombre de nerfs périphériques (tous les nerfs d'un membre supérieur et un sciatique) une altération profonde du cylindraxe. « Sur un grand nombre de fibres le cylindraxe a totalement disparu ou tout au moins a cessé de se colorer par le carmin. Cette absence du cylindraxe peut s'observer sur des fibres dont la myéline est régulière ou plus ou moins moniliforme, mais non encore réduite en boules. On constate sur les mêmes fibres que les noyaux ne se sont nullement multipliés, et que le protoplasma n'a pas végété. » Avant de disparaître, le cylindraxe devient moniliforme et se charge de granulations au niveau des portions renflées. « En étudiant les différents segments d'un même nerf, on constate que la lésion, beaucoup plus marquée à la périphérie, s'atténue au fur et à mesure qu'on remonte le long du nerf. Dans les racines antérieures, les fibres saines sont de beaucoup les plus nombreuses. » On voit que cette lésion est distincte *anatomiquement* de la dégénération wallérienne. Dans ce cas la moelle présentait quelques lésions, mais *les cellules des cornes antérieures étaient saines*. D'une façon générale les vaisseaux de la substance blanche étaient dilatés et avaient des parois épaissies.

Le malade étant mort tuberculeux, quoique sans symptômes de névrite, M. Gombault apporte dans l'interprétation de ce cas sa réserve habituelle. On jugera plus loin de l'importance de cette constatation anatomique.

Pour en finir avec les altérations trouvées dans le système nerveux, signalons à titre exceptionnel la sclérose du grand sympathique, dont Babes fait mention dans un cas.

Comment comprendre le processus de la dégénération musculaire et peut-on établir un rapport de priorité entre l'altération des divers éléments?

Landouzy et Dejerine, qui n'ont pas constaté de lésions vasculaires, qui insistent sur l'intégrité remarquable des vaisseaux, se refusent à voir là un processus inflammatoire et qualifient d'*atrophie simple* l'état pathologique des muscles. Babes, au contraire, frappé de la participation du système vasculaire signalée d'ailleurs par d'autres histologistes, entre autres Blocq et Marinesco, rattache l'atrophie des fibres et l'apparition de nouveau tissu graisseux à l'*influence hyponutritive des vaisseaux sanguins*. Metchnikoff avait d'abord pensé que les cellules musculaires jouaient un rôle phagocytique. Dans les cas où les fibrilles ne manifestent pas une activité suffisante, le protoplasma interstitiel s'empare d'elles et les dévore. La substance contractile (myoplasma) s'entoure du plasma interstitiel du faisceau (sarcoplasma); celui-ci englobe et digère les fibrilles et se transforme en cellules amiboïdes. Lewin, dans un cas de pseudo-hypertrophie, a constaté la formation de phagocytes : le sarcoplasma des faisceaux se différencie en cellules amiboïdes qui englobent la substance striée. Blocq et Marinesco, supposant un désordre

[1] A. Gombault, Sur l'état des nerfs périphériques dans un cas de myopathie progressive. *Arch. expér. de méd.*, 1889, p. 655.

primordial héréditaire de la nutrition de la fibre musculaire, acceptent cette théorie en la modifiant : « A un moment donné, par une véritable *inversion chimiotactique*, le myoplasma devient incapable d'assimiler les éléments de nutrition de la lymphe qui le baigne, et alors le tissu de soutènement, grâce à son pouvoir nutritif si puissant, accapare ces éléments devenus surabondants. »

Sans entrer dans d'aussi savantes considérations, et tout en acceptant un trouble trophique dont la nature est à cette heure inconnue, Erb se contente d'exposer sa manière de comprendre la succession des actes pathologiques qui aboutissent à la dégénération musculaire, et il conclut de la façon suivante : « Il est prématuré de considérer le processus qui nous occupe comme étant primitivement myopathique. Quiconque ne restreint pas sa façon de voir au champ visuel du microscope, devra convenir que l'anatomie pathologique actuelle ne peut donner une conclusion certaine. »

Le système osseux dont la clinique, on le verra plus loin, a relevé des altérations notables, n'a pas été encore l'objet d'une étude histologique.

Symptômes. — Le myopathique se présente en général au médecin alors que sa maladie est assez avancée pour que les divers symptômes en soient facilement saisissables. Mais c'est moins « l'*amaigrissement* » de telle ou telle partie de son corps que la *faiblesse* de ses membres supérieurs ou inférieurs qui l'inquiète et l'amène. C'est alors à l'observateur à rechercher l'état des masses musculaires, à procéder à un inventaire minutieux des déformations atrophiques ou hypertrophiques, à explorer en détail les réactions électriques de chaque muscle, à se rendre un compte exact de leur valeur fonctionnelle, enfin à rattacher le cas, si possible, à une des formes connues de la maladie.

Il faut tenir grand compte, dans l'appréciation du *volume* de tel ou tel muscle, du développement général du sujet, du *coefficient musculaire* si l'on peut dire, de chaque individu. Encore sera-t-il quelquefois difficile de dire s'il y a vraiment atrophie ou hypertrophie, car tel muscle atrophié le paraîtra d'autant plus que son voisin pourra être hypertrophié et réciproquement. La comparaison avec les muscles homologues ne serait d'aucun secours, car le plus souvent les lésions sont *symétriques*. Cependant, dans la généralité des cas, l'atrophie ou l'hypertrophie sont évidentes.

Le malade étant mis à nu, ce qui d'abord frappe le regard, c'est l'*absence d'harmonie des formes*, soit que, le tronc et les bras ayant conservé un dessin à peu près correct, les membres inférieurs soient émaciés et grêles ou, au contraire, exagérément développés, soit, inversement que des membres inférieurs plus ou moins normaux supportent un buste amaigri avec des épaules osseuses et des bras squelettiques.

C'est que très rarement (on en a pourtant cité des exemples) l'atrophie ou l'hypertrophie portent sur l'ensemble du système musculaire, et tout de suite l'attention sera attirée vers telle ou telle partie du corps. On trouvera plus loin les diverses localisations et modalités de début du processus myopathique ; ici sont indiqués seulement les caractères généraux des muscles malades. Mais on peut poser en principe que l'altération musculaire est *élective* et frappe toujours certains groupes à l'exclusion constante de certains autres. Les muscles presque toujours atrophiés sont : le petit et le grand pectoral (portion

claviculaire de ce dernier exceptée), le grand dorsal qui souvent disparaît en entier, le grand dentelé, le rhomboïde, les sacro-lombaires, le long du cou, les fléchisseurs du bras, biceps, brachial antérieur et long supinateur dont l'atrophie est souvent précoce. Aux membres inférieurs, les fessiers, le quadriceps fémoral presque en entier, le tenseur du fascia lata, les péroniers, le jambier antérieur. D'autres muscles sont moins souvent pris et dans une moindre mesure : le sterno-cléido-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate, le coraco-brachial, les muscles ronds et surtout le deltoïde, le sus- et le sous-épineux. Enfin, les plus réfractaires paraissent être les muscles de l'avant-bras, surtout les fléchisseurs. On peut dire d'une façon générale que *l'atrophie débute et est le plus marquée à la racine des membres.* C'est l'inverse que l'on observe dans les myopathies d'origine spinale.

L'hypertrophie, elle, siège de préférence aux membres inférieurs, et envahit surtout les muscles des mollets et les muscles fessiers. Quand, chose exceptionnelle, elle se montre aux membres supérieurs, c'est aussi de préférence sur certains muscles et en particulier le deltoïde et le triceps huméral.

On voit donc que les muscles atrophiés ou hypertrophiés n'appartiennent pas à des territoires nerveux définis, mais bien plutôt à des *groupes physiologiques* d'ailleurs plus ou moins bien circonscrits.

Les muscles de la face participent également au processus, mais ici on n'a guère observé que l'atrophie. Dans quelques rares cas on a noté que le facial inférieur seul était pris; le plus souvent il s'agit de l'ensemble des muscles de la *mimique faciale*, à des degrés divers cependant. Les masticateurs et les muscles de la langue (portion motrice du trijumeau et hypoglosse) sont toujours indemnes. Pourtant il existe quelques rares observations, celle de Reinhold (1), par exemple, où l'on avait l'aspect d'une paralysie bulbaire, bien que l'examen du système nerveux soit resté négatif; cette particularité se retrouvait chez trois malades de la même famille.

On a également signalé l'atrophie du diaphragme (Erb) et du muscle cardiaque.

L'examen direct des muscles atteints ne fournit que des renseignements secondaires, mais qui méritent d'être notés. A la *palpation*, selon l'état plus ou moins scléreux des muscles ou de certaines de leurs parties, on constate des portions fermes et même dures, comme des brides conjonctives plus ou moins étendues, ou des nodosités dures et saillantes; en d'autres points, on a une sensation de mollesse analogue à celle que donne le tissu adipeux; d'autres régions enfin ne présentent plus que la peau, toute trace de tissu musculaire ayant disparu sous le doigt.

Les *contractions fibrillaires* si fréquentes mais non constantes (Duchenne) dans les amyotrophies d'origine spinale, ont été considérées comme toujours absentes dans la myopathie primitive. La plupart des auteurs avaient même fait jusqu'ici de leur absence un signe en quelque sorte pathognomonique de la dystrophie musculaire idiopathique (Erb, Landouzy-Dejerine, etc.). Mais les cas sont toujours plus nombreux, en particulier pour la forme pseudo-hypertrophique, de myopathie primitive avec contractions fibrillaires, et il

(1) Reinhold, *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1893, t. IV, p. 189.

faut renoncer à y voir un caractère différentiel d'avec les atrophies myélopathiques. Il est certain cependant que ce signe est de beaucoup moins fréquent dans celles-là que dans celles-ci. Quand on note ce phénomène, ce n'est pas toujours sur les muscles en apparence les plus atteints; on le rencontre plutôt sur des muscles d'aspect normal et dont l'affaiblissement n'est pas très marqué.

Le même sort semble frapper un second signe jusqu'ici réputé distinctif entre les deux sortes de myopathies, la *réaction de dégénérescence*. Erb surtout avait fondé sur son absence ou sa présence le diagnostic certain de l'origine d'une amyotrophie, et c'est même grâce à ce critérium qu'il avait réussi à faire de la myopathie primitive une entité morbide séparée. Jamais on n'y devait rencontrer cette forme intervertie de la réaction du muscle à l'électricité galvanique. On est moins absolu aujourd'hui, et si l'on explore encore avec soin les muscles atrophiés ou suspects d'altération, c'est avec moins d'idées préconçues et on est moins étonné de rencontrer la réaction de dégénérescence dans des cas cliniquement bien établis de myopathie primitive. Quant aux autres altérations électriques, celles-ci constantes, elles sont surtout *quantitatives*, un muscle réagissant d'autant moins que son atrophie est plus prononcée.

Il en est de même de l'*excitation mécanique*, qui va diminuant jusqu'à l'abolition complète à mesure que le tissu musculaire disparaît.

Quant aux *réflexes tendineux*, normaux tant qu'il existe assez de muscle pour qu'ils se manifestent, ils disparaissent lorsque l'atrophie est extrême.

Les *signes fonctionnels* sont en rapport avec l'état plus ou moins avancé de la myopathie. Pour les muscles dont *l'exploration dynamométrique* est possible, on obtient des chiffres de plus en plus faibles. Le malade accuse une grande faiblesse, soit dans les membres inférieurs qui souvent sont réduits à l'impotence définitive, soit dans tels ou tels mouvements des membres supérieurs dont quelques-uns et bientôt le plus grand nombre sont même impossibles; il y a une véritable paralysie par disparition ou altération de l'élément contractile. Mais il ne faudrait pas juger du degré de faiblesse d'un muscle d'après le volume qu'il présente, et l'étude anatomo-pathologique nous a montré déjà que l'altération n'était nullement en rapport avec l'apparence extérieure. « *Dans les myopathies primitives progressives le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout* » (P. Marie et G. Guinon). Duchenne avait déjà dit : « L'augmentation de volume n'est pas en relation constante avec l'affaiblissement fonctionnel. »

Du changement de volume des muscles et de leur amoindrissement dynamique résultent des *aspects* et des *attitudes* spéciaux. Quand l'atrophie est très prononcée, et suffisamment généralisée, le membre présente des contours fondus et se dessine par des lignes droites, comme un membre qui a séjourné quelque temps dans un appareil inamovible. Quand les muscles des épaules sont pris, et surtout le grand dentelé et les fibres moyennes du trapèze, les épaules sont un peu plus portées en dehors qu'à l'état normal, les bords spinaux, tout en restant parallèles à la colonne vertébrale, se soulèvent en arrière de la paroi thoracique. Ou bien « les épaules proéminent en avant, les creux sous-claviculaires sont exagérés d'une manière notable, les humérus

abaissés et la tête humérale, éloignée de la cavité glénoïde, souvent accessible à la palpation; les omoplates, détachées des parois costales et comme flottantes, subissent souvent une espèce de rotation autour de leur axe, de telle sorte que leur angle interne, devenu supérieur, est remonté et vient faire saillie dans le triangle sus-claviculaire. » (Landouzy.) C'est la déformation connue sous le nom de *scapulæ alatæ.* La tête penche en avant d'un côté ou de l'autre, par suite de l'impotence des muscles de la nuque. Les bras pendent inertes le long du corps, le plus souvent d'une gracilité extrême; les avant-bras sont en flexion et en pronation légères, plus volumineux que les bras. Dans quelques observations on voit signalée la main en griffe résultant de l'atrophie des interosseux, mais ordinairement les mains sont indemnes. L'effacement des pectoraux détermine un aspect singulier de la poitrine en avant : de convexe qu'elle est à l'état normal, la paroi thoracique antérieure devient plane, quelquefois même concave : le sternum forme alors une sorte de gouttière dont les parois latérales sont limitées par les cartilages costaux. Les muscles droits et obliques de l'abdomen participent dans certains cas à l'atrophie; il en résulte un renversement du tronc tout entier en arrière et une ensellure plus ou moins marquée, particulièrement prononcée chez les pseudo-hypertrophiques et dans une forme décrite par Zimmerlin avec prédominance de l'atrophie sur la ceinture sacro-abdominale. Le ventre proémine en avant, et les plis inguinaux, suivant le bassin, sont profondément creusés de bas en haut entre l'abdomen et les cuisses. Atrophiées ou hypertrophiées les fesses sont fortement portées en arrière, et cette position du bassin, jointe à l'ensellure lombaire, donne aux malades une ressemblance peu artistique avec la *Vénus Callipyge*; c'est l'attitude réalisée par certains acrobates qualifiés *hommes-serpents.* Le centre de gravité est sensiblement déplacé dans ce cas et ces myopathiques, pour se tenir debout, portent le plus qu'ils peuvent en arrière le haut du tronc; il en résulte encore une exagération de l'ensellure, et on voit souvent entre la pointe de l'omoplate et le sacrum une série de nombreux plis transversaux

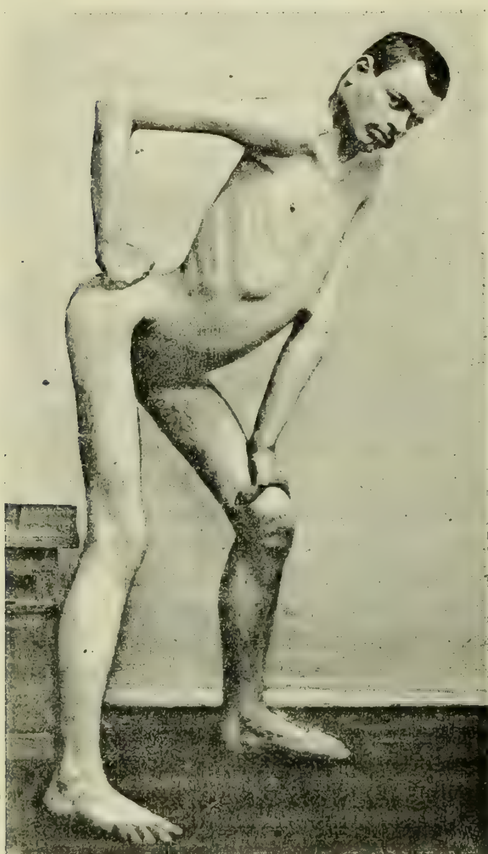


Fig. 170.

dus au tassement de la peau et des muscles existant encore. — Les membres inférieurs sont quelquefois les plus atteints; la marche est d'abord difficile, maladroite; la fatigue vient vite, les chutes sont fréquentes. Dans la station debout, les malades écartent leurs jambes et progressent également les jambes écartées; ils se dandinent en marchant d'une façon très disgracieuse; et le terme de *démarche en canard* donne une juste idée de leur allure. Quand ils sont à terre ou seulement assis, il leur est très difficile de se relever. Les uns, étant sur le sol, se retournent d'abord sur le ventre, cherchent un point d'appui à leurs pieds; s'arc-boutant alors par les membres inférieurs maintenus en extension, ils marchent en quelque sorte avec leurs mains à la rencontre de leurs pieds, et au moment où leurs doigts seuls touchent encore le sol, font un effort des bras qui rejette tout le corps en arrière; ainsi font les acrobates qui se relèvent les membres inférieurs en extension, mais sans point d'appui sous les pieds. Pour d'autres, les pseudo-hypertrophiques en particulier, ce moyen est insuffisant, et s'étant placés aussi sur le ventre, ils *grimpent* en quelque sorte avec les mains le long de leurs jambes et de leurs cuisses jusqu'à ce que leur tronc fasse avec leurs membres inférieurs un angle assez obtus pour permettre à leur faible masse sacro-lombaire d'en achever le redressement [1].



Fig. 171.

On observe souvent des *rétractions tendineuses*. Landouzy et Dejerine ont donné comme constante la rétraction du biceps du bras se traduisant par l'impossibilité de l'extension complète de l'avant-bras sur le bras et par une corde saillante sous la peau. Mais cette particularité manque dans bien des cas et ne saurait constituer, comme le voudraient ces auteurs, un signe diagnostique de la nature myo-

[1] Ces déformations et attitudes vicieuses peuvent atteindre un degré vraiment extraordinaire, comme chez le malade récemment présenté à la Société médicale des Hôpitaux par Brissaud et Souques (15 avril 1894). Leur exagération est telle dans ce cas, qu'elle réalise « la caricature des déformations qu'on rencontre habituellement dans la myopathie primitive. » (Voir les fig. 170 et 171.)

On lira aussi avec intérêt dans la nouvelle édition de l'ouvrage du Professeur Grasset, à la page 633 du Ier volume, la description des attitudes et de la *marche de crapaud* d'un

pathique de l'affection. Brossard (¹) a également signalé dans sa thèse une *griffe des orteils* et une déformation fixe des *pieds en équin* déjà vue par Landouzy et Dejerine, et due à la rétraction du tendon d'Achille. Mais il faut remarquer qu'une pareille déformation, y compris la griffe des orteils, se rencontre assez fréquemment dans la paralysie alcoolique la plus légitime (²).

Landouzy et Dejerine ont eu le grand mérite d'attirer l'attention sur la participation des muscles de la face à l'atrophie et de faire remarquer que c'est souvent par eux que débute la maladie. Ils ont donné du *facies* particulier qui en résulte une description qui fait désormais classique *le masque des myopathiques.*

« Le petit malade prend une tout autre figure que les enfants de son âge : sa physionomie, aussi bien au repos que dans les efforts de mimique, prend un aspect particulier dont la singularité, pour ne pas sauter de prime abord aux yeux, frappe et étonne dès qu'on la regarde et l'étudie avec quelque attention. On s'aperçoit alors que la figure, aussi bien dans le détail que dans l'ensemble des traits, forme un *masque* original.... Le front est remarquablement lisse, aucun pli, aucune ride ne vient jamais, que l'enfant pleure ou rie, changer l'état poli des régions frontale ou sourcilière. L'œil paraît plus grand ouvert, sans pourtant qu'il y ait la moindre tendance à de l'exophthalmie; les lèvres deviennent plus saillantes, la fente buccale s'élargit, le rire n'est plus le même, et la physionomie prend un caractère moins éveillé, moins jeune, béat et moins intelligent.... Pour peu qu'on y prête attention, on échappe à une erreur de diagnostic (à notre connaissance plusieurs fois commise) consistant à prendre pour une idiotie ou pour un arrêt de développement cérébral ce masque singulier (pur résultat de macilence faciale) porté par un malade dont l'intelligence n'a subi aucune atteinte. » A un degré plus avancé, et chez l'adolescent ou l'adulte, « cette atrophie des muscles faciaux se marque en général par une déformation de la bouche, laquelle se traduit tantôt par une augmentation de volume des lèvres et par un abaissement de la lèvre inférieure, tantôt par une saillie de la lèvre supérieure (lèvre de tapir); les lèvres sont immobiles, la bouche est entr'ouverte, et lorsqu'on fait rire le malade, la moitié inférieure de la face prend une apparence bizarre, le malade rit *en travers*; en même temps que la fente buccale s'élargit singulièrement, de chaque côté de la commissure se dessine une dépression verticale (coup de hache) » (Landouzy). D'autres fois, « dans l'acte de siffler ou de faire la moue, il se produit une asymétrie très notable des lèvres; la moitié gauche par exemple de la lèvre supérieure faisant une forte saillie, tandis qu'à la lèvre inférieure c'est la moitié droite; on voit là se produire des nœuds de contraction fort analogues à ce

myopathique très avancé. Trois beaux dessins de Bourguet en donnent une idée saisissante. Bourguet (cité par Grasset) attire l'attention sur la rétraction tendineuse du psoas comme cause de l'ensellure.

Enfin on trouvera dans l'Iconographie de la Salpêtrière (mai-juin 1894) une série d'articles intéressant l'histoire des myopathies, en particulier une étude savante de M. Paul Richer sur la station et la marche chez les myopathiques, et des observations nouvelles de Londe et Meige et de Thomas D. Saville (de Londres). De très belles planches ou figures les accompagnent.

(¹) Brossard, *Thèse de Paris*, 1886.

(²) Nous en connaissons trois cas pour notre part, et chez l'un d'eux la ténotomie a été pratiquée avec succès par M. Monod. Ce chirurgien avait déjà heureusement opéré des cas semblables.

qui a lieu sur les muscles atteints par la pseudo-hypertrophie. On a un aspect très singulier alors même que le malade n'a ni le *rire en cul-de-poule* (Duchenne), ni le *rire en travers* (Landouzy). — Nous ne pouvons mieux définir cet aspect qu'en nous servant de l'expression populaire : *Il rit jaune*. Et en effet, lorsque ces malades veulent sourire, ils ressemblent à une personne qui vient d'entendre quelque chose de désagréable et s'efforce d'en rire; ils ont constamment *l'air d'être vexés*. » (P. Marie et G. Guinon.) Les rides du front sont moins faciles à produire lorsqu'on dit au malade de regarder le plafond sans renverser la tête en arrière. L'occlusion des paupières se fait incomplètement, soit pendant le sommeil, soit à l'état de veille sous l'influence de la volonté; quelquefois il existe un véritable lagophthalmos. Le facies exprime l'hébétude, l'indifférence; les lèvres, souvent grosses et saillantes, donnent à la physionomie une expression *bêta*. Une des moitiés de la face peut être plus atrophiée que l'autre, ce qui produit une asymétrie assez marquée. « La mobilité du masque facial, tout amoindrie qu'elle soit, tout insuffisante qu'elle soit au point de vue émotionnel, est conservée tant qu'il persiste une fibre musculaire; cette mobilité est en raison directe du volume des muscles : les malades sont essentiellement des atrophiques, non des paralytiques. Les mouvements diminuent progressivement d'ampleur et d'intensité. » Pour les yeux en particulier, l'occlusion finit par ne plus se produire, et, comme dans la paralysie faciale, le globe de l'œil tournant autour de son axe transversal, on voit la cornée remonter et venir s'abriter derrière la paupière supérieure. Marie et Guinon attirent l'attention sur l'*exophthalmie* que présentent quelques malades, exophthalmie due sans doute aux altérations de la musculature des paupières.

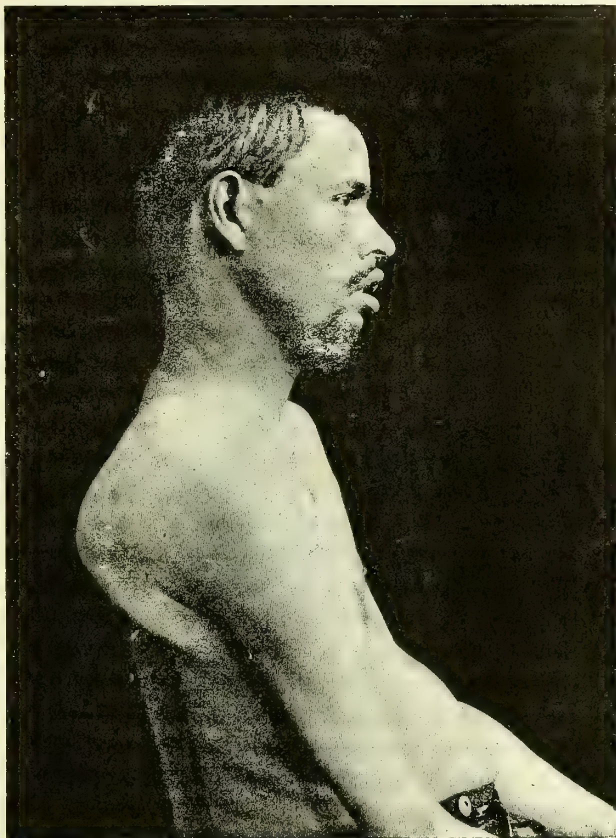


Fig. 172.

Pourtant l'*état mental* n'est pas toujours irréprochable. On a vu que

Duchenne avait cru d'abord à l'origine cérébrale de l'affection, et non sans motif. « Mes petits malades, dit-il, m'avaient tous présenté les mêmes troubles fonctionnels cérébraux à des degrés divers; ils avaient la parole tardive, leur intelligence était obscure quelquefois jusqu'à l'idiotie. » Quelques observateurs, Pilliet[1] entre autres, ont aussi noté le développement intellectuel tardif et médiocre de leurs malades.



Fig. 173.

En effet, beaucoup de myopathiques sont des *malformés* et pourraient être compris dans cette catégorie de sujets qu'on appelle aujourd'hui les *dégénérés*. Est-ce à ce titre, est-ce aussi parce que la maladie n'intéresse pas seulement le système musculaire? Toujours est-il qu'on trouve chez ces malades des *déformations osseuses* quelquefois très marquées; témoin l'observation de trois frères rapportée par Borsari, où il est question de signes de dégénération manifestes : brachycéphalie, faible développement du squelette, nodosités des phalanges, troubles psychiques, etc. La déformation du thorax avait été décrite déjà par Landouzy et Dejerine, mais ces auteurs y voyaient la conséquence de l'atrophie musculaire C'est à P. Marie et Onanoff[2] qu'appartient la première étude sur les *déformations crâniennes* des myopathiques. Un de leurs malades présentait une malformation remarquable. Le crâne avait l'aspect d'un sphéroïde aplati postérieurement. Le diamètre antéro-postérieur maximum était de 166 millimètres, le diamètre transverse maximum de 168; ce qui donne une indice céphalique de $\frac{168 \times 100}{166} = 101,2$. Chiffres « absolument inouïs au point de vue anthropologique, l'indice céphalique moyen étant de 80 millimètres. Chez les brachycéphales cet indice est plus fort (84,6 chez les Auvergnats); le dernier chiffre connu dans l'échelle physiologique est 88,5 pour les Négritos ». Un autre malade, appartenant comme le précédent à la forme d'Erb, donnait 89,5. Chez un troisième, atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, il y avait un développement considérable des bosses occipitales, mais l'indice céphalique n'était pas aussi exagéré. La lésion osseuse est parallèle à l'altération musculaire, bien que les muscles de la face ne soient pas atteints. C'est l'occipital qui est le plus frappé de cette espèce d'ostéomalacie et sur lui viennent prendre

(1) Pilliet, *Revue de médecine*, 1890, p. 399.
(2) P. Marie et Onanoff, *Soc. méd. des hôpitaux*, 20 février 1891.

insertion les muscles de la gouttière vertébrale qui sont parmi les premiers et les plus atteints dans la myopathie primitive progressive.

Sur 5 myopathiques de toutes formes, Guinon et Souques [1] ont observé 4 fois une *déformation thoracique* portant sur les deux diamètres antéro-postérieur et transversal du thorax. Le premier est notablement diminué de longueur. Le sternum est rapproché de la colonne vertébrale et conséquemment le thorax est élargi dans le sens transversal ; les mamelons sont rapprochés et leur axe est dirigé directement en avant. Le second élément de la déformation consiste en une sorte de déplacement en masse du thorax dans le sens latéral.

Sacaze [2] a constaté chez un jeune garçon de seize ans, atteint de myopathie atrophique familiale (type Lyden-Mœbius), une *scoliose* très marquée.

Enfin Hallion [3] a signalé chez un malade, en même temps que des déformations analogues aux précédentes, une gracilité extrême de tous les os du tronc et des membres, en particulier de la diaphyse des os longs, des inflexions de ces diaphyses et un certain épaississement des épiphyses ; de plus une *fracture sus-condylienne spontanée* se produisit sur le fémur droit. Toutes ces observations montrent « à quel degré peuvent atteindre, chez les myopathiques, ces troubles de la nutrition osseuse qui témoignent d'une solidarité étroite, au point de vue trophique, aussi bien qu'au point de vue fonctionnel, entre le muscle, élément actif et l'os, élément passif du système locomoteur » (Hallion).

On ne connaît encore qu'imparfaitement les *lésions viscérales* concomitantes ; la *sensibilité* cutanée et spéciale a toujours été trouvée intacte. Mais on a signalé des *troubles vaso-moteurs* des extrémités, une minceur et un état blanc et onctueux de la *peau*, une *adipose* exagérée du tissu cellulaire sous-cutané, une diminution d'épaisseur et de résistance des *aponévroses* d'enveloppe des muscles. Il n'a pas été question jusqu'ici de modifications de la *température* générale.

Modes de début. — Formes ou types de la maladie. — La maladie myopathique se présente sous diverses formes dont la constance a permis de décrire plusieurs types cliniques assez bien caractérisés. C'est, on l'a vu, par l'avènement successif de chacun de ces types que s'est peu à peu réalisée la synthèse actuelle.

On peut établir dès l'abord deux grands groupes : les myopathies avec hypertrophie et les myopathies avec atrophie ; mais on verra comme ils se confondent.

Paralysie pseudo-hypertrophique ou myosclérosique — Duchenne. — Cette forme représente le type le mieux caractérisé des myopathies hypertrophiques. Elle a été la première cliniquement et anatomiquement établie. Elle se développe le plus souvent dans la *première enfance*, rarement après la dixième année. Elle paraît se rencontrer de préférence chez les garçons.

Le début se fait par les membres inférieurs et l'hypertrophie porte surtout sur les muscles des mollets, puis sur ceux des cuisses et des fesses ; aux membres supérieurs le deltoïde à peu près seul participe à l'hypertrophie. Les malades présentent des *jambes de colosse* qui contrastent avec la faiblesse

(1) G. Guinon et Souques, *Soc. anatom.*, 1891, p. 348.
(2) J. Sacaze, *loc. cit.*
(3) Hallion, *France médicale*, 1891, p. 737.

fonctionnelle. Duchenne qualifiait leurs formes de *monstrueuses*. On a lu plus haut en détail la description des déformations, des attitudes, de la marche de ces malades.

L'affection envahit généralement plus tard les muscles supérieurs, mais sous la forme atrophique, intéressant les muscles de la ceinture scapulaire, ceux du bras, et respectant d'ordinaire l'avant-bras et la main. Duchenne, Hammond, Weir-Mitchell ont signalé la participation possible des muscles de la face et du masséter. A la longue les muscles hypertrophiés diminuent de volume et l'atrophie définitive des masses musculaires donne aux malades un aspect bien différent de celui des premières années.

Il existe de ce type des *formes frustes* (Damaschino) (¹), soit que l'hypertrophie, peu prononcée dès le début, fasse rapidement place à l'atrophie, soit qu'avec une localisation et des déformations semblables au début l'atrophie se montre d'emblée (²).

Type Leyden-Mœbius. — Le type que Leyden avait décrit en 1876 dans son *Traité des maladies de la moelle*, est précisément une de ces formes sans hypertrophie. En 1879, Mœbius en faisait ressortir l'identité avec la paralysie pseudo-hypertrophique. Même début dans le jeune âge et par les membres inférieurs, même marche progressive, avec lenteur extrême, des jambes aux cuisses, des cuisses aux masses sacro-lombaires, de là aux membres supérieurs, où elle chemine de la racine vers les extrémités.

Type scapulo-huméral. — Forme juvénile d'Erb. — Erb avait déjà signalé ce nouveau type dans la première édition de son *Traité d'électrothérapie* (1882). En 1884 paraissait son premier mémoire où il proclamait l'unité des myopathies primitives. Dans cette forme, le début, toujours insidieux, se fait dans l'enfance ou à la puberté, par la ceinture scapulaire et les muscles du bras, quelquefois par ceux des lombes et des membres inférieurs, d'autres fois en même temps par les bras, le dos et les jambes. Erb a vu la maladie débuter par un seul côté, l'autre n'étant envahi que plus tard. Les muscles de la face avaient toujours paru sains. Mais après la description du type suivant, on a pu retrouver chez des malades présentant en apparence le type d'Erb dans sa pureté, un affaiblissement plus ou moins prononcé des muscles faciaux, et le type Erb va se confondre avec le :

(¹) DAMASCHINO, *Gazette des hôpitaux*, 1882.

(²) Madame SACARA-TULBURE (de Bucarest) vient de publier dans la *Revue de médecine* (avril et juin 1894) une longue étude sur la *paralysie pseudo-hypertrophique*. Après avoir signalé quelques particularités cliniques, observées sur 13 enfants (dont une seule fille) constance de la lésion des muscles du tronc, dissémination et étendue de la lésion musculaire, fréquence du pouls avec irrégularité de rythme et d'intensité de battement du cœur, hypersécrétion sudorale des mains et des pieds, proportion remarquable d'acide urique dans l'urine, abaissement de la température locale au niveau des muscles pseudo-hypertrophiés, exagération du réflexe du chatouillement, intelligence rudimentaire et caractère entêté, violent, irascible, développement plus grand du corps thyroïde, anomalies dans le développement des organes génitaux, l'auteur aborde le mécanisme des attitudes spéciales, et donne de la prédominance de l'affection sur les muscles extenseurs l'explication suivante : « L'activité plus grande, la lutte continue des extenseurs en général, unie à une résistance organique innée moindre par défaut d'un atavisme invétéré, d'une éducation antérieure prolongée dans la vie animale, expliquent pour nous, jusqu'à un certain point, cette susceptibilité plus grande des muscles extenseurs à être en général plus facilement atteints dans leur nutrition et leur fonctionnement. Ils sont originellement plus faibles et actuellement surmenés. » La lecture de ce mémoire ne manque pas d'intérêt.

Type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Dejerine. — C'est le type clinique décrit par Duchenne en 1865 sous le nom d'*atrophie musculaire progressive de l'enfance.* Mais Landouzy et Dejerine en ont complété l'histoire et défini la nature dans les mémoires déjà cités de 1884-85-86. Ils ont surtout révélé le *facies myopathique* qui, dès le début, peut indiquer à un observateur perspicace une atrophie progressive commençante.

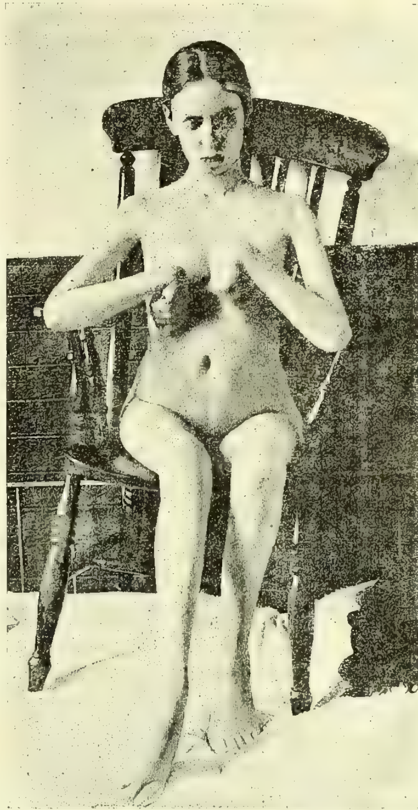


Fig. 174.

Cette forme débute le plus souvent dans l'enfance par les muscles de la face; mais elle peut n'apparaître que dans l'adolescence, dans l'âge adulte, ou même dans un âge avancé; puis la généralisation se fait par les muscles des membres supérieurs, et la prédominance constante de l'atrophie dans les muscles des épaules et des bras réalise bientôt le type facio-scapulo-huméral.

Landouzy et Dejerine disent en propres termes que « la myopathie atrophique progressive de l'adolescence ou de l'âge adulte, plus rarement observée que celle de l'enfance, *ne débute pas toujours par la face.* L'affection peut débuter par les membres supérieurs, très rarement par les membres inférieurs. La face se prend consécutivement ou bien *reste intacte*, et l'on peut observer soit le type facio-scapulo-huméral, soit le type scapulo-huméral seulement, soit le type fémoro-tibial. »

La fusion est faite, par les auteurs eux-mêmes et peut-être contre leur gré, avec *tous* les types précédents.

Types secondaires. — Comme toutes les observations ne se ressemblent pas dans les détails, et que les modes de début ne sont pas strictement calqués sur les formes principales, quelques auteurs ont rapporté des cas familiaux qu'on a décorés du nom de *types.* Tel le *type de Zimmerlin* (famille Lözli), dans lequel l'atrophie était surtout marquée au début dans la moitié supérieure du corps, et spécialement la moitié supérieure du tronc et les membres supérieurs, avec prédilection pour les muscles volumineux; les membres inférieurs ne furent pris que tardivement. Tel le *type d'Eichhorst* (*fémoro-tibial*), auquel se rattache le type décrit par Brossard (*type fémoral avec griffe des orteils*), dans lesquels l'affection intéresse d'abord les membres inférieurs en commençant par les interosseux et les triceps cruraux; ultérieurement l'atrophie s'étend aux muscles de la partie inférieure du tronc et enfin se généralise à ceux des épaules et des bras, la face restant indemne (?) [1].

[1] Le *type Charcot-Marie* ne doit pas être compris dans le cadre des myopathies primi-

Pathogénie. — Que conclure de tous ces faits, et comment comprendre la nature de la maladie myopathique? Personne n'a conclu jusqu'ici, et il serait téméraire d'émettre une opinion ferme; il suffit d'avoir résolument groupé sous une même étiquette les formes si nombreuses et quelquefois si disparates de cette affection. On a vu, chemin faisant, se combiner et se fondre, tant au point de vue anatomo-pathologique que clinique, les types variés décrits par les auteurs. Au point de vue pathogénique, deux hypothèses sont en présence :

La première tient la maladie pour primitivement et purement musculaire. Elle a été adoptée jusqu'ici par l'École de la Salpêtrière et soutenue par Landouzy et Dejerine. « On ne saurait refuser aux muscles, dit Parisot (1), le droit que possèdent tous les autres tissus, celui de devenir malades spontanément. »

Ce serait alors une maladie musculaire héréditaire, congénitale, due à la malformation originelle du système musculaire, une sorte de débilité native qui, ou bientôt ou plus tard, se manifesterait par la dégénérescence et l'atrophie des éléments contractiles. « L'hérédité étant le seul facteur étiologique bien démontré, dit Roth (2), la cause première de l'affection doit être cherchée dans les modifications de la cellule fécondée qui sert à la formation du système musculaire. »

La seconde hypothèse invoque un *trouble fonctionnel* du myélaxe. Si l'on réfléchit en effet à la symétrie des lésions, à la localisation si exactement élective de l'atrophie sur certains groupes de muscles à l'exclusion constante de certains autres, à la participation du système osseux et aux troubles cérébraux concomitants dans certains cas, on ne peut se défendre de songer à l'origine centrale de la maladie. C'est l'opinion d'Erb, qui fait de la dystrophie musculaire progressive une *trophonévrose musculaire*. Il admet que des troubles fonctionnels des appareils trophiques centraux peuvent entraîner des altérations anatomiques dans les appareils moteurs périphériques, la manifestation morbide commençant à se produire au point le plus éloigné du centre trophique.

Lépine (3) partage ces idées : « Pour dire ici toute ma pensée, je ne suis pas absolument convaincu de l'intégrité *fonctionnelle* du système nerveux central chez ces malades. »

Pilliet dit fort judicieusement : « Il n'en reste pas moins très probable qu'il existe une lésion centrale congénitale ou de l'enfance.... On peut se demander si l'intégrité du système nerveux tient à ce que l'on se trouve en face de *lésions complètement réparées*, comme le dit l'auteur que nous venons de citer (Lépine). On peut ainsi supposer que des lésions destructives des centres supérieurs encore inconnus ont amené une simple diminution quantitative des éléments nerveux, fibres et cellules, sans rien changer à leurs rapports réciproques. Dans ce cas, il serait impossible, avec nos procédés d'investigation, de déceler la lésion. On se trouverait ainsi ramené à l'ancienne

tives. On en trouvera l'étude à la suite du présent chapitre. — Voir également à cette place ce qui concerne la *forme neurotique* de Hoffmann.

(1) Parisot, *Thèse d'agrégation*, 1886.

(2) Roth, *IVe Congrès des Médecins russes*, 1891.

(3) Lépine, *Lyon médical*.

conception de Duchenne, qui avait cru d'abord à l'origine cérébrale de la paraplégie hypertrophique de l'enfance. » Florand ([1]) se demande si l'intégrité des centres nerveux et des nerfs périphériques est réelle ou mieux a toujours existé ([2]).

Les altérations constatées dans des cas assez nombreux aujourd'hui sur le système nerveux spinal ou périphérique viennent à l'appui d'une pareille hypothèse (voir *Anat. path.*), qui rallie de plus en plus de partisans. L'existence dans une même famille de myopathiques et de myélopathiques, la nature familiale de certaines atrophies musculaires d'origine neurotique, invitent à établir une relation intime entre la dystrophie musculaire progressive, qui doit jusqu'à nouvel ordre conserver pourtant son autonomie, et les atrophies de cause spinale. Chacune trouverait sa raison suffisante dans un état pathologique des centres, état *anormal* si l'on préfère, qui dans un cas se traduirait grossièrement à nos yeux par des lésions banales, et dans l'autre ne se manifesterait que par cette dystrophie musculaire dont l'explication pathogénique échappe encore à nos imparfaites investigations.

Deux ordres de faits, pour lesquels on invoque aussi un trouble dynamique des cellules nerveuses, ont avec les myopathies primitives la plus grande analogie. Ce sont d'abord les atrophies hystériques qui sont indépendantes de toute altération macro ou microscopique des nerfs et des centres nerveux, ainsi que l'ont établi Charcot et Babinski ([3]) ; c'est ensuite l'atrophie que présentent certains hémiplégiques dont les cellules des cornes médullaires antérieures sont en parfaite intégrité, comme l'a constaté le premier Babinski ([4]),

([1]) FLORAND, *Thèse de Paris*, 1886.

([2]) DAVID FERRIER (*Assoc. méd. britannique*, 1893) conteste l'origine spinale, même sous forme dynamique : « On devrait s'attendre à voir les troubles fonctionnels de certains segments de la moelle produire des altérations musculaires identiques à celles qu'amènent à leur suite les lésions organiques de ces mêmes segments. Or, un des caractères de l'atrophie spinale due aux lésions des parties supérieures du renflement bulbaire, consiste en ce que le muscle deltoïde y est particulièrement atteint en même temps que le long fléchisseur de l'avant-bras et le long supinateur. Par contre, dans la forme juvénile de myopathie, le deltoïde n'est nullement lésé, alors que les autres muscles présentent des lésions déjà très avancées ; ou bien il présente une hypertrophie passagère. Cette absence de parallélisme dans la distribution des atrophies entre les formes myélopathiques et myopathiques est pour moi une objection grave contre l'origine nerveuse des atrophies musculaires myopathiques. »

L'objection est plus spécieuse que solide. On sait en effet que, pour être hypertrophié, le deltoïde n'en est pas moins malade, et quant au fléchisseur de l'avant-bras et au long supinateur, ils sont classés au contraire, surtout ce dernier muscle, comme atteints en même temps que les muscles du bras. Le groupe fonctionnel d'Erb innervé par les 5e et 6e nerfs cervicaux, reste donc entier dans les deux cas. D'autre part Babinski et Onanoff (*Soc. de Biologie*, 1888, p. 145) ont établi une corrélation intime entre le degré de rapidité de développement des muscles et leur degré de prédisposition à la myopathie. Or, le deltoïde et le supinateur sont classés parmi les plus rapidement développés et les plus susceptibles de s'altérer. Rien n'infirme d'ailleurs cette idée que si ces muscles se développent plus vite que d'autres, c'est parce que sont constitués plus tôt leurs centres spinaux, trophiques ou moteurs. Babinski et Onanoff font remarquer le lien qui existe, dans certains cas, pour le système musculaire comme pour le système nerveux, entre l'anatomie pathologique et l'anatomie de développement. A l'appui de ces idées vient le travail de Damsch (*Centr. f. klin. Med.*, 1891, n° 28, p. 82). Cet auteur ayant constaté dans deux autopsies l'absence congénitale de certains muscles, fait remarquer que ce sont précisément ces mêmes muscles qui sont pris de préférence dans les myopathies.

([3]) *Arch. de neurol.* 1886, t. II, p. 1.

([4]) *Soc. de biologie*, C. R., 1886, p. 76.

comme ont pu le vérifier ensuite Quincke (1), Borgherini (2), Rott et Mouratoff (3), Darkschewitsch (4), Guizzetti (5) et enfin Steiner (6). Ce dernier auteur juxtapose constamment dans son travail l'amyotrophie d'origine cérébrale et l'athrophie musculaire des paralysies hystériques.

A ne considérer d'ailleurs la maladie musculaire que comme un vice d'évolution ou de développement, on devrait songer qu'il est une loi d'ontogenèse d'après laquelle une malformation congénitale existe rarement isolée, et qu'à un degré plus ou moins prononcé, plus ou moins appréciable, l'ensemble de l'être participe à cette infériorité plastique et psychique qui fait de lui un *minus habens* sous de nombreux rapports. Comment dès lors s'étonner que plusieurs systèmes soient frappés à la fois, et pourquoi le système nerveux serait-il épargné, quand tant d'autres ont leur part de la dégénérescence. Or, la moindre tare nerveuse a des conséquences beaucoup plus graves que celle du reste de l'organisme, le système nerveux étant le lieu géométrique de tous les actes vitaux. Et comme dans ces cas il y a presque toujours prédominance, élection si l'on veut, de la dystrophie sur tel ou tel appareil, il se peut que ce soit ici le système musculaire qui, plus qu'un autre, trahisse l'infirmité fonctionnelle de l'axe cérébro-spinal.

Marche. Durée. Terminaison. Pronostic. — La marche de la maladie myopathique, quelle que soit sa forme, est essentiellement progressive. On peut observer des périodes plus ou moins longues où l'état d'atrophie des muscles reste stationnaire, mais la généralisation dystrophique se fait souvent d'une façon silencieuse, et tel muscle qui paraissait être resté sain se révélera profondément altéré soit à l'occasion d'un effort, soit seulement à l'autopsie, comme les muscles faciaux dans le cas de Schultze. Le processus d'envahissement est en quelque sorte commandé par le mode de début, comme on a pu le voir dans l'étude des diverses formes.

Les myopathiques peuvent arriver à un âge assez avancé, même quand l'affection a débuté dans l'enfance. Mais, en règle générale, ils vivent d'autant moins que la maladie s'est montrée plus tôt. Les pseudo-hypertrophiques ne dépassent guère la vingtième année, et le plus souvent déjà, ils sont réduits à l'impotence absolue, confinés au lit ou sur un siège. Il en est de même des formes qui débutent par les membres inférieurs.

Les types scapulo-huméraux, par contre, semblent résister davantage, sans doute parce qu'ils peuvent longtemps se servir de leurs jambes. S'ils sont dans de bonnes conditions d'hygiène, les malades peuvent vivre trente, quarante ans et plus.

C'est ordinairement à une affection intercurrente, le plus souvent pulmonaire, que succombent les myopathiques. Le poumon est en effet chez eux un lieu de moindre résistance, peut-être originellement aussi, et la pneumonie, les broncho-pneumonies et surtout la tuberculose sont les terminaisons habi-

(1) *Deutsches Arch. f. klin. Med.*, 1888.
(2) *Rivista sperim. di Frenatria*, 1889, p. 141 et 1890, p. 465.
(3) Moscou, 1890.
(4) *Neurol. Centralbl.*, 1891, n° 20,
(5) *Rivista sperim. di Frenatria*, 1893, p. 17.
(6) *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1893, t. III, p. 280.

tuelles. Au *tabes musculaire* qu'est la myopathie s'ajoute le *tabes pulmonaire* qui achève les malades.

On voit donc que le pronostic *quoad vitam* est intimement lié à l'état de la nutrition générale, aux conditions hygiéniques de mouvement, d'alimentation et de milieu. A ce point de vue les types à début inférieur sont les moins favorables à la vie.

Diagnostic. — Est-il possible aujourd'hui d'établir un diagnostic certain entre les myopathies primitives et les atrophies musculaires relevant d'une altération des nerfs périphériques ou des centres nerveux? Ce diagnostic est certainement beaucoup plus difficile qu'il y a quelques années, et dans bien des cas l'observateur sera obligé de suspendre son jugement jusqu'à la constatation anatomique. Encore est-il des faits, comme on l'a vu, sur lesquels demeure l'incertitude même après la mort.

Cependant il ne saurait y avoir d'hésitation dans les cas bien définis où se rencontrent à la fois la notion de l'hérédité, un début se rapportant à l'une des formes principales, l'absence de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence. Il est certain que l'*atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne*, reste cliniquement distinguée des principales formes de myopathie.

Un signe paraît avoir gardé l'importance que Landouzy et Dejerine lui ont attribuée, c'est le *facies myopathique*. La participation des muscles de la face au processus dystrophique semble appartenir exclusivement en effet à cette maladie. En outre on ne trouve pas ici l'atrophie des muscles à innervation bulbaire, le *syndrome labio-glosso-laryngé* de Duchenne se trouvant au contraire assez souvent dans les myélopathies. Il faut pourtant se rappeler que Landouzy et Dejerine ont signalé l'atrophie de la langue chez un de leurs malades.

C'est plutôt dans le diagnostic des diverses formes d'avec des affections qui pourraient les simuler que la distinction est aisée.

Certains enfants présentent soit une *hypertrophie musculaire vraie*, soit une *obésité précoce* qui pourraient en imposer à première vue pour une paralysie pseudo-hypertrophique. C'est l'examen dynamométrique qui tranchera la question. Dans cette même forme la démarche peut ressembler à celle des enfants atteints de *luxation congénitale des hanches*. Il suffira d'y regarder pour éviter l'erreur. Enfin la *maladie de Thomsen* ou myotonie congénitale a quelques rapports avec la paralysie pseudo-hypertrophique, car elle s'accompagne parfois d'un développement exagéré de la musculature des membres. Peut-être y a-t-il même entre ces deux maladies un lien pathogénique qui nous échappe. Mais deux symptômes caractérisent nettement la maladie de Thomsen ; ce sont : la rigidité tétanique des muscles au début des mouvements volontaires et la réaction myotonique.

Quand la maladie débute par les membres inférieurs on pourrait, à la période d'état, songer aux paralysies symétriques de ces mêmes membres dues à l'*alcoolisme* ou à une affection spinale à forme paraplégique (*syphilis spinale, myélite ascendante*, etc.). Mais, outre les constatations topographiques et électriques, l'interrogatoire du malade, la connaissance du mode de début, l'âge enfin éloigneront l'idée de pareilles affections.

Au tronc et aux membres supérieurs il existe quelquefois des anomalies musculaires, telle l'absence congénitale du grand pectoral constatée par

Féré [1] chez deux épileptiques. Cela simule assez bien l'aspect présenté par le thorax des myopathiques (P. Marie). L'état stationnaire de la déformation montrera de quoi il s'agit.

L'atrophie myélopathique décrite par Vulpian sous le nom d'*atrophie scapulo-humérale* ressemble au type myopathique de Erb-Landouzy-Dejerine. Mais la face n'est jamais prise dans ce cas, et ce caractère clinique permet de trancher d'*emblée* la question; sa valeur est *absolue*. Si la face est intacte, la nature myopathique de l'affection pourra être reconnue en se basant sur :

La conservation indéfinie de certains muscles (sus et sous-épineux, etc.);

L'absence de contractions fibrillaires, de réaction de dégénérescence;

La rétraction de certains muscles (biceps);

La lenteur de l'évolution;

L'hérédité directe ou collatérale (Landouzy).

Les *diplégies faciales* peuvent simuler le masque myopathique. Remak avait ainsi qualifié en 1884 la co-atteinte de la charpente musculaire de la face dans la forme juvénile. Nous avons fait remarquer plus haut que tant qu'une fibre musculaire persiste, les mouvements de la mimique sont possibles.

Marie et Guinon ont eu à faire le diagnostic de la forme infantile héréditaire de Duchenne avec la *lèpre anesthésique* (spedalskhed); « dans celle-ci, en effet, on peut observer une impuissance des muscles des paupières et des lèvres très analogues à celle de la myopathie progressive primitive; de plus, il existe assez souvent de l'atrophie musculaire des muscles des membres.... On fera le diagnostic à l'aide des autres symptômes, en se souvenant que, dans la lèpre, ce sont surtout les petits muscles des mains qui sont pris, d'où production d'une griffe... que de plus il y a des troubles souvent très marqués de la sensibilité et qu'enfin on constate sur la peau la présence de taches d'une coloration spéciale. »

Reste le diagnostic d'avec les *atrophies musculaires hystériques*. Malgré le rapprochement pathogénique fait plus haut avec les myopathies primitives, on doit convenir que cliniquement il n'y a pas la moindre ressemblance, car : 1° elles ne sont le plus souvent pas symétriques; 2° elles ont des localisations quelquefois déconcertantes; 3° elles s'accompagnent de stigmates hystériques, facilement constatables et ont été souvent précédées de contracture au même point; 4° elles n'ont aucune histoire héréditaire ou familiale constante; 5° elles ont débuté en général à un âge où déjà les myopathies sont avancées; 6° elles restent cantonnées où elles ont pris naissance.

Traitement. — Ladame [2], de Genève, préconise la *galvano-faradisation* d'après le procédé indiqué par de Watteville (de Londres). Le courant induit de la bobine secondaire et le courant galvanique passent dans le même fil et ont même direction. Il applique les deux électrodes sur les muscles à électriser; il applique aussi l'anode sur le point d'élection du tronc nerveux et promène l'électrode négative dans tous les sens sur les masses musculaires malades. Cette sorte de *massage électrique* est très énergique et ne doit être employé qu'avec précaution. La moyenne du courant faradique est celle qui correspond à une contraction modérée du muscle lorsque ce courant est em-

[1] Féré, *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1889, p. 90, et 1891, p. 156.
[2] Ladame, *Revue de médecine*, 1886, p. 817.

ployé seul, et pour le courant galvanique il faut se tenir à une intensité de 5 à 6 ou 8 milliampères au maximum. Les séances ne dépasseront pas un quart d'heure. Elles doivent être journalières. Ce traitement doit être commencé le plus tôt possible et continué pendant des années en interrompant tous les deux ou trois mois par un séjour à la montagne ou à la mer.

Il va sans dire que les toniques, les reconstituants et surtout une hygiène bien comprise sont ici de rigueur.

AMYOTROPHIE DE LA FORME CHARCOT-MARIE.

Les cas d'amyotrophie appartenant à la forme Charcot-Marie ont été considérés par quelques auteurs comme représentant un anneau de transition entre les myopathies et les amyotrophies d'origine neurotique. En réalité il n'en est rien, la forme Charcot-Marie ne présente pas d'analogies avec les myopathies et elle s'accompagne de telles lésions du système nerveux que la participation de celui-ci ne saurait être niée et qu'on doit même attribuer à ces altérations un rôle de premier ordre dans la détermination de la nature de cette affection. De telle sorte que la description de ce type morbide devrait bien plutôt figurer parmi les maladies de la Moelle et des Nerfs périphériques qu'à côté des Myopathies. Ces réserves étant faites, voici quelles sont, d'une façon générale, nos connaissances sur cette forme d'amyotrophie.



Fig. 175. — Garçon de 9 ans, présentant une atrophie manifeste des jambes avec chute des pieds. Les petits muscles des mains sont également très atrophiés. Extension de la première phalange des doigts, flexion des deux autres phalanges; aplatissement de la main; disparition des éminences thénar et hypothénar. (D'après une photographie inédite du malade qui fait l'objet de l'observation I de Charcot et Marie.)

La première description méthodique en est due à Charcot et Marie, qui, dans un travail publié in *Revue de médecine*, février 1886, isolèrent ce nouveau type morbide. Ces auteurs ont observé en un an cinq malades, dont deux seulement appartenant à une même famille, chez lesquels ils ont constaté un type particulier dont voici les caractères :

« Atrophie musculaire progressive, envahissant d'abord les pieds et les jambes, ne se montrant aux membres supérieurs (mains d'abord, puis avant-bras) que plusieurs années après : donc évolution lente ;

« Intégrité des muscles de la racine des membres, ou tout au moins conser-

vation beaucoup plus longue que pour ceux des extrémités. Intégrité des muscles du tronc, des épaules et de la face;

« Existence de contractions fibrillaires dans les muscles en voie d'atrophie.



Fig. 176. — Garçon de 11 ans 1/2 dont le frère, âgé de 7 ans, était atteint d'une amyotrophie tout à fait analogue, quoiqu'un peu plus prononcée. L'amyotrophie est surtout marquée au niveau de la jambe proprement dite; les pieds n'étant plus maintenus, par suite des altérations des muscles de la jambe, éprouvent dans l'articulation tibio-tarsienne une déviation manifeste. Pour garder son équilibre pendant le court intervalle de temps où il est resté devant l'objectif photographique, le malade a dû écarter notablement les jambes. — A la partie inférieure de la cuisse on remarquera un certain degré d'amyotrophie (saillie considérable des condyles du fémur). (D'après une figure de Charcot et Marie.)

« Troubles vaso-moteurs dans les segments de membres atteints.

« Pas de rétractions tendineuses notables du côté des articulations dont les muscles sont atrophiés;

« Sensibilité le plus souvent intacte, quelquefois cependant altérée de plusieurs façons;

« Fréquence des crampes;

« Réaction de dégénérescence dans les muscles en voie d'atrophie;



Fig. 177. — Main du précédent. Les doigts sont en extension dans l'articulation métacarpo-phalangienne, en flexion dans les autres articulations. Excavation des espaces interosseux. Aplatissement considérable des éminences thénar et hypothénar. Les deux mains étaient à peu près également atteintes. (D'après une figure de Charcot et Marie.)

« Début de l'affection le plus ordinairement dans l'enfance, souvent chez plusieurs frères et sœurs; quelquefois aussi elle existerait non seulement chez les collatéraux, mais aussi chez les ascendants. »

Nous renvoyons pour les détails à cet important mémoire; il faut cependant signaler la *conservation parfaite de la santé générale* de ces malades, le *contraste* singulier qui existe entre les proportions du corps et de la racine des membres et celles des extrémités : ce qui avait fait croire à Eulenburg et à Eichhorst que les muscles des cuisses étaient hypertrophiés; la *saillie considérable des condyles internes* des fémurs, l'*atrophie en jarretière* au-dessous de la rotule, les pieds en *varus* ou en *valgus*, la *griffe interosseuse* des mains; — au point de vue fonctionnel, le *steppage* dans la marche, et l'impossibilité de se tenir immobile dans la station debout, ce qui oblige les malades à exécuter constamment un *piétinement sur place* pour conserver leur équilibre.

Charcot et Marie rattachent à ce type un certain nombre d'observations antérieures, en particulier celles d'Eichhorst, d'Eulenburg, de Hammond, d'Ormerod, de Schultze.

Depuis, d'autres publications ont été faites sur ce sujet. Hoffmann [1] a produit plusieurs travaux sur cette maladie en la désignant du nom d'*Amyotrophie neurotique* ou *neurale*. C'est encore à cette forme que se rapportent les

[1] Hoffmann, *Arch. f. Psych.*, 1889, XX, Heft 3, p. 660. — *Deutsch. Zeit. f. Nervenheilk.*, 1891, I, p. 91.

cas de Bernhardt([1]), de Tooth ([2]) (*amyotrophie du type péronier*, nom adopté par certains auteurs anglais ou américains), de Vizioli ([3]), de Dubreuilh ([4]), de Ganghofner([5]), de Sachs ([6]) et probablement ceux de Gombault et Mallet ([7]) et de Dejerine et Sottas ([8]). Ces observations ultérieures apportent à certains égards des documents nouveaux à l'étude de cette maladie, mais sans modifier d'une façon notable le tableau tracé par Charcot et Marie.

Anatomie pathologique. — On ne connaît guère jusqu'à présent que six autopsies ([9]) d'observations pouvant être rapportées à l'amyotrophie Charcot-Marie (Virchow, Friedreich, Dubreuilh (?), Gombault, Dejerine, Marie et Marinesco). Il semble ressortir de l'examen de ces différentes autopsies que les lésions les plus constantes sont celles des nerfs périphériques et des cordons postérieurs. La lésion des nerfs périphériques consiste le plus ordinairement dans une altération très prononcée des fibres nerveuses avec prolifération du tissu conjonctif interstitiel intra et périfasciculaire (périnèvre, épinèvre et endonèvre).

La lésion des cordons postérieurs dans la plupart des cas que nous avons cités était celle du tabes systématisé; aussi Gombault avait-il publié son cas sous le nom de « tabes infantile »; en effet, la lésion s'étend, ainsi que cela ressort notamment du cas de Marie et Marinesco (dont nous donnons ici une figure), depuis la partie inférieure de la moelle jusqu'aux noyaux des cordons de Goll et de Burdach. Ces auteurs font remarquer que la lésion est bien comparable à celle du tabes, attendu qu'il existe une dégénération des zones de Lissauer, une atrophie des fibres des cornes postérieures et du réseau fibrillaire des colonnes de Clarke avec intégrité des cellules de ces colonnes; en outre intégrité du faisceau fondamental du cordon postérieur. Marinesco fait en outre remarquer que la lésion des racines postérieures est proportionnelle à celle du cordon postérieur; ces altérations ont leur maximum dans la région lombaire, sont un peu moins intenses dans la région dorsale inférieure, diminuent encore dans la région dorsale supérieure et dans la région cervicale. — Le reste de la substance blanche ne présente pas de lésions manifestes, sauf vers la cinquième cervicale où, dans le cas de Marie et Marinesco, existait une pâleur très nette du faisceau latéral siégeant dans la région du faisceau pyramidal, mais débordant un peu le territoire de celui-ci en dedans et en dehors, sans arriver toutefois jusqu'à la périphérie de la moelle.

En outre, sur ces 6 cas on a trouvé quatre fois des lésions des cornes anté-

([1]) Bernhardt, *Virchow's Arch. f. path. Anat.*, 1893, Bd. 133.
([2]) Tooth, *S. Barth. Hosp. Rep.*, 1889, XXV, p. 141.
([3]) Vizioli, *Lavori del Congresso di Med. int.*, 1889. Milano, 1890, II, p. 323.
([4]) Dubreuilh, *Revue de médecine*, juin 1890, p. 441.
([5]) Ganghofner.
([6]) Sachs, *Brain*, 1890, I, p. 447.
([7]) Gombault et Mallet, *Arch. de méd. expér.*, 1889, p. 385.
([8]) Dejerine et Sottas, *Soc. de biol.*, 18 mars 1893.
Il est vrai que les observations de Gombault et Mallet, de Dejerine et Sottas, diffèrent à certains égards du type Charcot-Marie. Les nerfs particulièrement ont été trouvés très gros à l'autopsie par ces auteurs. C'est surtout en raison de cette particularité que Dejerine a cru devoir soustraire ces cas du cadre de l'amyotrophie Charcot-Marie et en faire une affection nouvelle qu'il appelle : *Névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance.*

([9]) En donnant ce chiffre nous nous basons sur l'opinion exprimée par M. G. Marinesco, dans un travail que cet auteur a bien voulu nous communiquer et qui est sur le point de paraître.

rieures de la moelle. Pour Gombault, il y avait atrophie de la corne antérieure et de ses cellules, dans le cas de Marie et Marinesco dans la région cervicale, au niveau de la huitième racine (voir la figure) Marinesco décrit une lésion extrêmement nette, caractérisée par l'atrophie du réseau des fibres nerveuses



Fig. 178. — Coupe au niveau de la ᵉ cervicale dans un cas d'amyotrophie de la forme Charcot-Marie. (Dessin d'après une photographie de G. Marinesco, communiqué par P. Marie et G. Marinesco.) *a*) Portion de la corne antérieure présentant une atrophie circonscrite aux groupes antéro-interne et surtout moyen des cellules nerveuses ; cette lésion est encore plus accentuée à droite *c*. — *b*) Atrophie presque complète du réseau des fibres et fibrilles nerveuses de la corne postérieure. — Il existe en outre une sclérose systématisée du cordon postérieur qui rappelle celle du tabes.

et des cellules des groupes interne et moyen, tandis que le groupe postéro-externe semble intact. Pour Marinesco, cette constatation aurait une grande importance, car des autopsies antérieures dues à plusieurs auteurs (Prévost et David, Hayem, Ross, etc....) ont établi que les centres d'innervation des petits muscles de la main se trouvent justement dans cette région de la moelle (huitième cervicale) ; l'autopsie de Marie et Marinesco serait donc confirmative de cette opinion. — Dans les régions lombaires supérieure et moyenne, ces auteurs signalent aussi une atrophie assez accentuée de la corne antérieure, mais ne lui reconnaissent pas de localisation strictement limitée à tel ou tel groupe de cellules. — Un autre fait sur lequel ces auteurs insistent est l'intégrité complète des racines antérieures, fait qui contraste avec la dégénérescence intense de certains nerfs périphériques qui desservent les régions atrophiées.

Quant aux *muscles*, ils présentent des lésions manifestes offrant les différents aspects de l'atrophie des fibres musculaires. Les nerfs musculaires montrent des lésions extrêmement intenses reproduisant en miniature celles des nerfs périphériques dont il a été question plus haut (endo- et périnévrite).

Marche. Pronostic. — Il ne semble pas que cette forme d'amyotrophie présente par elle-même et d'une façon directe un danger sérieux pour l'existence, aussi l'a-t-on vue, chez plusieurs des malades qui en étaient atteints, persister pendant de longues années. D'une façon générale, ces malades n'atteignent cependant pas un âge avancé, mais leur mort n'est pas due à un envahissement progressif de la maladie, elle est souvent attribuable à quelque complication survenue sur l'appareil pulmonaire, et il semble à cet égard qu'on puisse jusqu'à un certain point incriminer la faiblesse organique du malade. L'affection ne paraît pas avoir de tendance à rétrocéder. Les traitements employés jusqu'à présent n'ont pas donné de résultats appréciables.

DYSTROPHIES D'ORIGINE NERVEUSE

ACROMÉGALIE

Par le Dr SOUQUES

Historique. — En 1885, M. Pierre Marie [1] décrivit sous le nom d'acromégalie (ἀκρόν, extrémité ; μέγας, grand) « *une hypertrophie singulière, non congénitale, des extrémités supérieures, inférieures et céphalique* ». Il est, depuis cette époque, revenu à diverses reprises [2] sur ce même sujet, confirmant par de nouvelles observations anatomiques et cliniques sa première description, et montrant qu'il s'agissait là d'une maladie spéciale, autonome, d'une nouvelle entité morbide. Sans doute cette singulière hypertrophie avait déjà été remarquée, en particulier par Saucerotte, Brigidi, Chalk, Verga, Henrot, Fritsche et Klebs, mais ces auteurs n'avaient vu dans ces faits que de pures curiosités qu'ils avaient, du reste, signalées sous les rubriques les plus diverses. En réalité, M. P. Marie a créé l'acromégalie de toutes pièces; il a trouvé le nom et la chose, et c'est à juste titre que les deux termes d'*acromégalie* et de « *maladie de Marie* » sont devenus synonymes.

Après cette première description, les observations ne tardèrent pas à se multiplier. Une mention spéciale est due à celles de Erb, Virchow, Wilks, Hadden, Verstraeten, Adler et Minkowsky. La thèse de Souza-Leite [3], faite sous l'inspiration de M. Marie, mérite de faire époque. Basée sur 38 observations, elle constitue le premier travail d'ensemble sur la question.

Depuis lors, de nouveaux faits ont surgi un peu de tous les côtés, surtout dans le but d'établir la pathogénie de cette affection et la place qu'elle doit occuper dans le cadre nosographique. Un élève de Renaut (de Lyon), M. Duchesneau, a pu réunir 28 cas nouveaux, et, dans une intéressante monographie [4], appeler l'attention sur l'amyotrophie et sur certains détails histologiques que nous rappellerons plus loin.

Enfin, dans ces deux dernières années, MM. Balzer, Boltz, Packard, Dercum, Mackie Whyte, Dana, Hascovec, Brissaud, etc., en ont mentionné de nombreux cas isolés [5]. De sorte que le chiffre des cas publiés jusqu'ici est déjà considérable. Il faut en défalquer assurément certains faits qui ne ressortissent pas à la maladie de Marie et qui, selon toutes vraisemblances, doivent faire retour au myxœdème, au gigantisme, à la maladie osseuse de Paget où à l'ostéo-arthropathie pneumique. Cette défalcation faite, il en reste environ une centaine

(1) P. Marie, *Rev. de méd.*, 1886, p. 297; *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1888-1889; *Progrès médical*, mars 1889.

(2) P. Marie et Marinesco, *Congrès de Berlin*, 1890; *Archives de méd. expérimentale*, juillet 1891, p. 539.

(3) Souza-Leite, De l'acromégalie (Maladie de P. Marie). *Thèse de Paris*, 1890.

(4) Duchesneau, Contrib. à l'étude anatomique et clinique de l'acromégalie et en particulier d'une forme amyotrophique de cette maladie. *Thèse de Lyon*, décembre 1891.

(5) On trouvera les principales indications bibliographiques dans les Thèses de Souza-Leite, et de Duchesneau, ainsi que dans les Revues générales de G. Guinon (*Gaz. des hôp.*, 1889) de Rauzier (*Nouveau Montpellier médical*, 1893), de P. Blocq (*Gaz. hebd.*, janv. 1894).

parfaitement authentiques, encore que huit ans seulement nous séparent de la première description. Malgré la multiplicité de ces travaux, la lumière n'est pourtant pas faite sur tous les points; il est encore des chapitres, comme ceux de l'étiologie et de la pathogénie, qui sont entourés d'obscurité.

Symptomatologie. — L'acromégalie est caractérisée par deux ordres de symptômes : les uns contingents et accessoires, les autres essentiels et primordiaux. Ces derniers sont constants ou à peu près constants. Ce sont l'hypertrophie des extrémités (mains, pieds et face), la cypho-scoliose dorsale, la céphalalgie et, chez la femme, les troubles de la menstruation. Nous commencerons par leur étude.

I. Symptômes primordiaux. — A. *Hypertrophie des mains.* — C'est généralement par les mains que débute la maladie. Leur développement exagéré, contrastant avec l'aspect et le volume normal des autres segments du membre supérieur, attire l'attention. Elles sont épaisses et larges, sans être déformées ni notablement augmentées de longueur. En raison de cet aspect, la main est dite courtaude, camarde, en battoir, « spade like » des Anglais.



Fig. 179. — Mains et facies dans l'acromégalie. (Collection de M. P. Marie.)

Cette hypertrophie porte sur tous les plans des tissus de la main : os, muscles, tissu cellulo-adipeux et peau. La peau est résistante, ferme, sans œdème, de coloration un peu foncée. Les plis interphalangiens, plus marqués, séparent de véritables bourrelets charnus (main capitonnée). Les éminences thénar et hypothénar sont très augmentées de volume et les sillons curvilignes de la paume plus accusés qu'à l'état normal. Les doigts ont des dimensions énormes; ils sont aussi gros à leur pointe qu'à leur racine, sans aucune déformation articulaire, de direction et de longueur normales. Ce sont des doigts « en saucisson », suivant l'expression de M. P. Marie. Dans une observation de Lombroso, le pouce mesurait 12 centimètres de circonférence. Par comparaison, les ongles paraissent petits; ils sont aplatis, élargis, striés presque toujours dans le sens longitudinal. Très exceptionnellement, on a signalé, soit un gonflement en massue des doigts, soit des nodosités phalango-phalanginiennes. Cette hypertrophie sans déformation des doigts, du carpe et du métacarpe, s'atténue au niveau du poignet. Les avant-bras et les bras,

tout en étant plus gros qu'à l'état normal, sont cependant loin d'être aussi hypertrophiés que les mains.

Malgré cette augmentation de volume, les fonctions de la main s'exercent avec intégrité et sans douleurs. Sur les 38 observations citées par Souza, on trouve deux fois seulement relevé le phénomène du doigt mort.

B. *Hypertrophie des pieds.* — Comme les mains, les pieds sont élargis et épaissis, sans augmentation notable de longueur. On y voit les mêmes sillons profonds, séparant des bourrelets charnus. Cette hypertrophie s'atténue également d'habitude au niveau du cou-de-pied ; les jambes et les cuisses en restent indemnes. Si le cou-de-pied et le genou sont intéressés, c'est toujours dans de minimes proportions, sans aucun rapport avec la monstruosité du pied. Toujours comme à la main, tous les tissus constitutifs : os, muscles, etc., participent à l'hypertrophie ; l'aspect de la peau est identique. Les orteils ont gardé leur forme et leur direction habituelles ; ils sont simplement épais et larges, très volumineux, comme s'ils appartenaient à un colosse. Les ongles sont courts, aplatis, élargis, striés presque toujours longitudinalement.

C. *Hypertrophie de la tête.* — Les altérations du crâne sont peu accentuées. On a signalé une légère augmentation de son diamètre antéro-postérieur, des crêtes osseuses le long des sutures crâniennes, au niveau de la protubérance

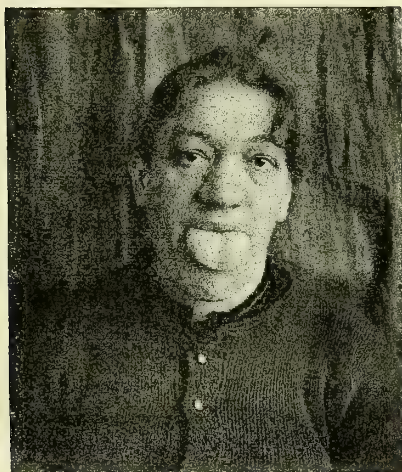




Fig. 180. — Facies acromégalique. (Collection de M. Brissaud.)

occipitale externe et des apophyses mastoïdes. C'est avant tout la *face* qui est le siège de l'hypertrophie. Elle est allongée, ovalaire ; le front est bas, les rebords et les apophyses orbitaires extrêmement saillants, les paupières épaissies. Les yeux paraissent petits, quelquefois au contraire en légère exophthalmie. Le nez est accru dans tous ses diamètres (nez épaté, camard, en pied de marmite) ; il forme une saillie énorme. Les pommettes sont très proéminentes ; les lèvres très épaissies, la lèvre inférieure formant souvent ectropion, le menton large et très saillant. Tandis que le maxillaire supérieur est peu altéré, le maxillaire inférieur, au contraire, monstrueusement hypertrophié, fait un prognathisme très accusé. Dans certains cas, les oreilles sont augmentées de volume. L'ensemble de ces déformations constitue le *facies acromégalique.*

La langue est épaissie (*Macroglossie*), énorme quelquefois au point de ne pouvoir rester dans la bouche et de gêner considérablement la prononciation et la déglutition. La voûte palatine, les piliers, la luette, le voile du palais, les amygdales, peuvent participer à cette hypertrophie et entraîner des accès de toux, des troubles de la déglutition et de la parole (voix grave). Henrot a signalé dans son cas l'hypertrophie des dents. Souza-Leite ne l'a jamais rencontrée, dans les nombreuses observations qu'il a dépouillées.

Fig. 181. — Cyphose cervico-dorsale. (Collection de M. P. Marie.)

D. *Thorax.* — Les déformations du thorax portent spécialement sur les vertèbres.

Les lésions vertébrales sont l'origine d'une *cyphose cervico-dorsale*, accompagnée ou non de lordose lombaire et de scoliose. Cette cyphose, de degré variable suivant les cas, forme une véritable bosse qui coexiste assez souvent avec une voussure de la région antéro-inférieure du thorax. Cette coexistence constitue la double bosse, dite de polichinelle.

Dans son ensemble, le thorax est aplati latéralement, augmenté dans son diamètre antéro-postérieur, comme projeté en avant. A l'analyse, on voit que le sternum est très hypertrophié, que les clavicules sont grosses, les côtes et les cartilages épaissis et les omoplates elles-mêmes augmentées de volume. La respiration est souvent gênée par le fait de ces multiples déformations et revêt le type abdominal.

E. *Céphalalgie et aménorrhée.* — Les maux de tête forment souvent le premier symptôme accusé par les malades ; ils sont continus ou paroxystiques, plus ou moins violents. Généralement la douleur est localisée, de préférence à l'occiput ou à la nuque. Elle est plus rarement diffuse et généralisée à toute la tête.

Chez les femmes, l'aménorrhée est souvent aussi un des premiers symptômes. Tantôt elle s'installe brusquement, tantôt elle est précédée de suppressions menstruelles temporaires, durant plusieurs mois. La stérilité en est la conséquence.

II. **Symptômes secondaires.** — Tels sont les signes essentiels de l'acromégalie ; ils sont nécessaires et suffisants pour caractériser l'affection. A côté d'eux doivent prendre place une série de symptômes contingents qu'on peut décrire didactiquement, en passant successivement en revue les divers appareils.

Avec son hypertrophie constante des extrémités supérieures, inférieures et céphalique, l'acromégale a souvent le cou gros et court, la tête pour ainsi dire enfoncée entre les oreilles. D'habitude, le corps thyroïde est atrophié ; il peut cependant être gros ou de volume normal. Le larynx est saillant, ses cartilages épaissis, quelquefois même ossifiés. Ce fait est surtout frappant

chez les femmes : leur voix est grave et forte; elles ont fonctionnellement et anatomiquement « un larynx masculin ». Les seins sont atrophiés et flasques, le ventre tombant et plus ou moins volumineux, le bassin parfois élargi. Chez la femme, les organes génitaux externes (vulve et vagin) sont épaissis et élargis, l'utérus pouvant être par contre atrophié. Chez l'homme, la verge est parfois augmentée de volume; les bourses et les testicules tantôt augmentés, tantôt diminués. Ces modifications en plus ou en moins des organes sexuels coexistent avec une diminution de l'appétit et de la puissance génésique.

Le système musculaire peut être normal, hypertrophié, atrophié. C'est l'atrophie qu'on rencontre le plus souvent; elle se traduit fonctionnellement par un affaiblissement général et par une fatigue rapide. L'amyotrophie était tellement accusée dans le cas de Duchesneau que cet auteur propose de créer une forme amyotrophique de l'acromégalie. Les muscles ne présentent pas de troubles électriques notables : leur excitabilité électrique serait affaiblie pour Erb, augmentée au contraire pour Verstraeten.

Du côté du système articulaire, on a vu certaines articulations (genou, poignet) volumineuses mais sans déformations et présentant des craquements.

Les réflexes rotuliens sont ou normaux, ou diminués, ou abolis; jamais ils ne sont exaltés.

Quant au système circulatoire, on a noté l'hypertrophie du cœur avec palpitations et l'artério-sclérose. Ce sont surtout les veines qui sont altérées (varices). Les vaisseaux et les ganglions lymphatiques peuvent être hypertrophiés.

Les acromégales sont sujets à des transpirations faciles, abondantes, quelquefois profuses; ils peuvent avoir de la polyurie, de la glycosurie, de la peptonurie (un cas de M. Bouchard). Duchesneau a signalé récemment des crises de phosphaturie.

Du côté des voies digestives, il faut signaler une augmentation considérable de l'appétit et de la soif et l'existence plus rare de troubles dyspeptiques. Chez la malade de Duchesneau, il y avait entéroptose avec néphroptose.

La sensibilité de la peau est ordinairement normale; exceptionnellement l'analgésie et l'anesthésie ont été citées. Il n'est pas rare de constater chez les malades une grande impressionnabilité au froid et des douleurs surtout abdominales. Dans son ensemble, la peau a une teinte jaune brunâtre, avec coloration plus foncée au niveau des extrémités; elle est sèche et trop large pour les organes qu'elle recouvre, surmontée assez souvent d'excroissances pathologiques (verrues, molluscum pendulum). Les cheveux sont abondants et épais, les poils gros et durs.

Tous les organes des sens peuvent être intéressés, l'ouïe altérée d'un ou des deux côtés avec des bourdonnements d'oreilles et surdité légère ou profonde, le goût et l'odorat troublés. Mais c'est surtout l'œil qui est atteint : amblyopie et cécité par congestion papillaire, douleurs intra-oculaires, rétrécissement irrégulier du champ visuel, myosis, signe d'Argyll..., et enfin hémiopie temporale. Cette dernière a été mentionnée par Schultze, Boltz et Packard.

Il nous reste à rappeler quelques signes généraux et quelques troubles psychiques : d'une part, faiblesse générale, inaptitude au travail, lassitude; de l'autre, modification du caractère, qui devient triste et irritable, avec intégrité de l'intelligence qui persiste jusqu'aux dernières périodes.

III. Évolution. — Le début de l'acromégalie se fait généralement entre 20 et 26 ans. Exceptionnellement, comme nous le verrons plus loin, il est précoce ou tardif. Sa marche est progressive et extrêmement lente, entrecoupée parfois de temps d'arrêt et de poussées. Sa durée est fort variable (20 à 30 ans en moyenne). Quant à sa terminaison, elle est fatale. Inexorablement le malade finit par succomber, soit par suite des progrès d'une lente cachexie, soit par une affection intercurrente, soit même, mais très rarement, d'une manière brusque, par syncope.

Diagnostic. — Aujourd'hui il est facile de reconnaître un acromégale; la simple constatation d'une hypertrophie des extrémités permet de faire ce diagnostic à distance. Il est cependant un certain nombre d'affections qui ont été confondues avec l'acromégalie et qu'il importe d'en différencier.

Dans le *myxœdème*, on trouve assurément une augmentation de volume du corps et des extrémités, mais il s'agit ici d'une simple infiltration œdémateuse des parties molles. La peau est immobile sur les plans sous-jacents et infiltrée; le visage bouffi, arrondi en demi-lune des myxœdémateux, diffère essentiellement du facies ovalaire des acromégaliques. L'absence de prognathisme et de cyphose, la coexistence de troubles mentaux plus ou moins accusés, plaident encore pour le myxœdème, sur le diagnostic duquel il est inutile d'insister plus longtemps.

« On trouve dans la *maladie osseuse de Paget*, dit M. Thibierge (1), une augmentation considérable de volume et une courbure accentuée des os du tronc et de la tête, produisant un aspect tout à fait particulier; les fémurs et les tibias sont fortement courbés en avant, les jambes sont écartées, le tronc et le cou sont fixés dans une flexion antérieure très prononcée. » Dans cette affection, du reste, ce sont les os du crâne qui sont intéressés. Dans l'acromégalie, ce sont ceux de la face. Aux membres, ce sont les os longs qui sont pris et dans leur diaphyse. L'acromégalie frappe les os des extrémités et leurs épiphyses. D'ailleurs la maladie de Paget ne débute guère qu'après 40 ans et atteint les os sans ordre, sans symétrie, tandis que le développement de l'acromégalie est régulièrement symétrique.

Virchow a décrit, sous le nom de *leontiasis ossea*, une hyperostose des os de la face et du crâne. L'aspect en bosses saillantes de ces exostoses et l'intégrité des mains et des pieds nous dispenseront de commentaires (2).

Confondre l'*éléphantiasis* avec l'acromégalie ne semble guère possible. L'éléphantiasis, maladie des pays tropicaux, frappe surtout les jambes et les pieds; en outre, il atteint les membres dans toute leur étendue. Au surplus, la déformation est souvent unilatérale, et la peau et le tissu cellulaire sont seuls intéressés.

Le *rhumatisme chronique* présente des déformations très particulières des mains et des pieds, accompagnées de craquements, de douleurs articulaires, d'atrophie musculaire et d'impotence précoce. Il respecte en outre la face.

On a confondu l'acromégalie avec le *gigantisme*. Or, le gigantisme est un processus normal, qui débute dès le premier âge, tandis que l'acromégalie est un état pathologique qui ne coexiste pas fatalement avec une élévation de la taille. L'acromégale est un hypertrophique des extrémités, le géant est un sujet bien proportionné.

(1) THIBIERGE, *Arch. générales de méd.*, 1890.
(2) Voir BAUMGARTEN, *Thèse de Paris*, 1892.

Certains individus, qui réunissent les caractères du *rachitisme* et du *lymphatisme*, pourraient être pris pour des acromégales. Ils ont de grosses mains et de grands pieds, la lèvre inférieure épaisse et le visage un peu bouffi. Mais leurs extrémités présentent des déformations et des nouures spéciales, et le prognathisme et la macroglossie font défaut chez eux.

L'*érythromélalgie* respecte la face. L'hypertrophie ne porte que sur les parties molles des pieds et des mains et s'accompagne d'une teinte cyanique des téguments.

C'est l'*ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique* qui présente les plus sérieuses difficultés de diagnostic. M. P. Marie (1), qui a isolé et décrit cette forme d'ostéopathie systématisée, a montré dans un parallèle saisissant que les différences l'emportent sur les analogies. Dans les deux cas, il y a hypertrophie symétrique des extrémités supérieures et inférieures avec déviation vertébrale. Mais, dans l'ostéopathie pneumique, l'hypertrophie, qui n'est pas uniforme, s'accompagne de déformations; la déviation vertébrale est loin d'être identique à celle de l'acromégalie, le prognathisme et l'aménorrhée font défaut. Les altérations portent du reste exclusivement sur le système osseux. Aux mains, la phalangette est renflée en baguette de tambour, les ongles striés longitudinalement, fendillés, allongés, élargis, recourbés en bec de perroquet. La région du carpe et du métacarpe est à peu près normale. Par contre, le poignet est volumineux et très déformé. Aux pieds, les phalangettes sont en battant de cloche, le tarse et le métatarse relativement intacts, les malléoles hypertrophiées dans toutes leurs dimensions, à tel point que la région inférieure de la jambe est plus grosse que sa partie moyenne. En outre, tous les os longs des membres sont volumineux, plus à la jambe et à l'avant-bras qu'à la cuisse et au bras. Les articulations participent à ces altérations; elles sont très gonflées et gênées dans leurs mouvements actifs et passifs. D'autre part, la cyphose est inconstante et, quand elle existe, siège dans les régions dorsale inférieure ou lombaire. La face, du reste, est normale : le squelette du maxillaire supérieur est seul épaissi. Enfin, l'origine de cette ostéo-arthopathie est connue : elle dépend d'une vieille lésion thoracique. Le contraste, en somme, est très frappant et le diagnostic facile, après une analyse détaillée.

Une autre affection qui peut simuler d'assez près l'acromégalie, c'est la *syringomyélie à forme pseudo-acromégalique*. Mais dans cette affection l'hypertrophie ne se montre guère, du moins d'une façon comparable à celle de l'acromégalie, que sur les membres supérieurs, et parfois sur un seul (P. Marie); de plus, l'hypertrophie peut ne pas frapper également tous les doigts de la main. Enfin les extrémités atteintes par l'hypertrophie sont déformées et présentent des troubles trophiques plus ou moins accusés. La syringomyélie se reconnaîtra en outre par ses autres symptômes : dissociation de la sensibilité, scoliose, etc....

Quant à certaines hypertrophies partielles (macrodactylie, macropodie, hypertrophie d'un membre, d'une moitié du corps, etc.), décrites par Virchow sous le nom d'*acromégalies partielles*, elles sont le plus souvent congénitales, unilatérales, et n'ont rien de commun avec la maladie de Marie.

Anatomie pathologique. — Parmi les nombreuses lésions de l'acromé-

(1) *Rev. de méd.*, 1890.

galie, il en est deux qui méritent une mention spéciale : ce sont les altérations du squelette et celles de la glande pituitaire.

Les *lésions du squelette* ([1]) portent sur les os de la tête, du tronc et des membres et se caractérisent par une hypertrophie considérable. Au crâne, on a signalé la disparition des sutures, l'hypertrophie de la protubérance occipitale externe, la déformation des condyles irréguliers et entourés d'aspérités, l'épaississement du frontal et de l'occipital, l'exagération des apophyses à la face interne du crâne et surtout la dilatation des sinus osseux et un agrandissement de la fosse pituitaire. A la face, l'hypertrophie prédomine sur le maxillaire inférieur et atteint aussi les tubérosités maxillaires et l'arcade zygomatique.

Au rachis, l'hypertrophie porte, pour ainsi dire exclusivement, sur les tubercules terminaux des apophyses épineuses cervico-dorsales, qui sont énormes et contribuent à la production de la cyphose. Le thorax est également atteint au niveau des côtes, des clavicules, du sternum.

Aux membres, « l'hypertrophie, dit Marie, porte surtout sur les os des extrémités et sur les extrémités des os ».

Histologiquement, il s'agit, dans ces diverses lésions du squelette, d'un processus d'ostéogénèse remarquable. Récemment MM. P. Marie et Marinesco ([2]), M. Renaut et Duchesneau, en ont tracé les caractères primordiaux. « Croissance lente de certains os, dit Duchesneau ([3]), s'opérant aux dépens de l'os périostique qui se réduit à des tables minces, tandis que l'os médullaire devient prépondérant, s'accroît avec une régularité pour ainsi dire mathématique et arrive à prendre une place majeure dans la constitution de la pièce du squelette. » Sur une coupe, « l'aire du cercle est occupée partout par de la moelle rouge, à la constitution de laquelle prennent part un plus ou moins grand nombre de vésicules adipeuses. Le vaisseau qui commande chaque espace médullaire, de forme circulaire, en occupe le milieu exact, lorsqu'il apparaît sectionné en travers.... A la périphérie de la moelle osseuse, au voisinage des travées répondant aux systèmes de Havers géants de l'os spongieux, on ne distingue ni rangées d'ostéoblastes comme dans un os rachitique, ni cellules à noyaux multiples. » Il s'agit là d'une édification lente et régulière et non des modifications brutales qu'on rencontre dans le rachitisme et dans les ostéites vulgaires; il s'agit d'une déformation médullaire au repos, d'une moelle quiescente.

Ces lésions atteignent avant tous les os à moelle rouge.

Le périoste présente de l'hyperplasie du tissu conjonctif et de la surcharge adipeuse. Sa couche interne est le siège d'une néoformation osseuse.

MM. P. Marie et Marinesco ont constaté un processus de résorption centrale dont les ostéoblastes seraient les agents. Parallèlement à cette résorption marcherait une histogénèse périphérique intense, ayant pour origine le périoste et le cartilage articulaire.

Quant à la *glande pituitaire*, elle a été trouvée constamment hypertrophiée (du volume d'un œuf de pigeon au volume d'un œuf de poule). Elle dilate la selle turcique, écarte les apophyses clinoïdes et se creuse dans la base du

([1]) Voir Broca, *Arch. générales de méd.*, 1888.
([2]) *Arch. de méd. expér.*, 1891, p. 539.
([3]) *Loc. cit.*

crâne une cavité plus ou moins considérable. Cette hypertrophie, qui en fait une véritable tumeur cérébrale (¹), explique la neuro-rétinite, l'amaurose, l'hémiopie, l'exophthalmie et les douleurs intra-oculaires. « L'image microscopique, disent MM. P. Marie et Marinesco, diffère en bien des points de celle du corps pituitaire normal..... C'est toujours la partie centrale qui subit le processus de sclérose des alvéoles et des vaisseaux et la nécrose des cellules, tandis que les follicules périphériques sont en voie d'accroissement hyperplasique. La tumeur de l'hypophyse est sous la dépendance de l'hyperplasie des cellules glandulaires, de l'augmentation de volume des follicules et de la sclérose si considérable des vaisseaux et des alvéoles.... Il s'agit donc d'une hyperplasie glandulaire, progressive, d'un *adénome*, si l'on veut, avec la participation des vaisseaux et du tissu interstitiel qui sont sclérosés et avec la nécrose des cellules. » Ces altérations ne sont, du reste, pas spéciales à l'acromégalie.

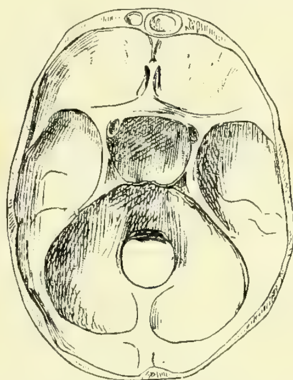


Fig. 182. — Base du crâne dans l'acromégalie. (Collection de M. P. Marie.)

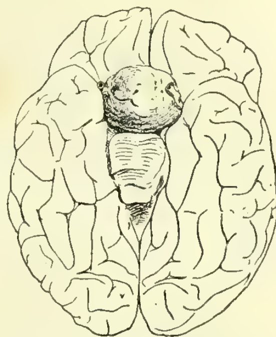


Fig. 183. — Hypertrophie de la glande pituitaire. (Collection de M. P. Marie.)

Ces auteurs résument en ces termes les autres lésions de l'acromégalie : « Nous avons constaté pour les extrémités des membres l'hyperplasie des papilles et une hypertrophie considérable du derme. Tous les appareils conjonctifs sont très épaissis, même les plus fins, tels que les membranes connectives des glandes sudoripares, des glandes sébacées, des follicules pileux, les parois des vaisseaux et spécialement leur gaine externe et interne, et cette hypertrophie atteint son maximum sur la gaine lamellaire des nerfs sous-dermiques, qui sont en même temps dégénérés. L'altération diminue dans les nerfs sous-cutanés et disparaît à peu près dans les gros troncs. Les septa conjonctifs qui rayonnent de la face profonde du derme vers le périoste ou le périchondre, de même que ces derniers, sont également hypertrophiés; les insertions tendineuses, aponévrotiques, participent aussi à cette altération.

« La macroglossie est due à l'épaississement considérable du derme, du tissu conjonctif interfasciculaire et intrafasciculaire; les noyaux proliférés de la fibre musculaire finissent par détruire la substance contractile. Il est à remarquer que les nerfs lingual et hypoglosse ne laissent voir que des altérations insignifiantes et que les ramuscules nerveux de la langue ne présentent pas une dégénérescence aussi prononcée que celle des autres extrémités.

« Les muqueuses linguale, nasale, celles du larynx et de la trachée, sont atteintes d'une pachydermie simple avec une infiltration cellulaire.

« Pour le système nerveux, le sympathique, particulièrement le ganglion cervical inférieur, est le siège d'une sclérose très marquée; dans le cerveau

(¹) Klebs ne voit là qu'une manifestation du processus hypertrophique crânio-cérébral.

la névroglie est hyperplasiée. Le système nerveux périphérique montre des lésions seulement dans les régions atteintes par le processus acromégalique....

« Le système glandulaire subit des altérations variables. Dans les reins, la substance corticale présente des lésions d'une néphrite chronique parenchymateuse; le tissu interstitiel est atteint d'une sclérose modérée; en outre, nous avons vu, à la périphérie de l'organe, des noyaux d'infarctus. Les follicules du corps thyroïde sont hyperplasiés, kystiques, et contiennent souvent des cristaux d'hémoglobine.... La rate et les ganglions lymphatiques [1] sont sclérosés. » A côté de ces lésions glandulaires, il faut placer les lésions du corps thyroïde généralement atrophié et la persistance possible du thymus. M. P. Marie [2] a insisté récemment sur la reviviscence habituelle de cette dernière glande dans l'acromégalie. On a encore signalé quelques autres lésions contingentes : l'hypertrophie du cœur et des vaisseaux, de certains viscères thoraciques et abdominaux, la dégénérescence graisseuse des cellules hépatiques, etc.

En somme, « la synthèse de ces lésions prouve qu'il s'agit là d'une affection générale, progressive, systématisée, à localisation principale sur les diverses espèces de tissu conjonctif des extrémités, de certains organes et des muqueuses. La raison de cette localisation se trouve dans les conditions particulières de circulation et de nutrition des membres, et dans une prédisposition embryonnaire. Les muscles qui s'insèrent à la face profonde de la peau, ou des muqueuses altérées, sont envahis par le processus d'hyperplasie conjonctive. Il est probable qu'un mécanisme analogue préside à la dégénérescence des nerfs. A la suite de ces troubles de nutrition, certaines glandes, comme par exemple le rein, réagissent et sont prises consécutivement. » L'altération de la pituitaire pourrait donc être consécutive à ces troubles. Il est à remarquer cependant que ce n'est pas la sclérose interstitielle, mais l'hyperplasie des follicules, qui domine dans l'hypophyse.

Étiologie et pathogénie. — Rien n'est plus obscur que l'étiologie de l'acromégalie. Faute de causes précises, il faut se borner à signaler la fréquence de cette affection, suivant le sexe, l'âge, les races, l'hérédité, et à passer en revue les conditions qui semblent avoir joué quelque rôle dans sa détermination.

L'acromégalie paraît plus commune chez la femme que chez l'homme. En réunissant les deux statistiques de Souza-Leite et de Duchesneau, on compte 22 hommes pour 31 femmes. L'âge moyen se trouve compris dans les limites fixées par M. Marie (de 18 à 35 ans). Dans le cas de M. Schwartz, le début a été très tardif (49 ans); il s'est fait à 14 ans dans l'observation de Surmont. Les cas à début tardif doivent comporter quelques réserves, légitimées par l'apparition insidieuse de symptômes qui passent inaperçus des malades. Moncorvo a récemment rapporté un fait exceptionnel d'acromégalie chez une petite fille de 14 mois. L'auteur ne croit pas cependant à la congénitalité et déclare simplement que « tout porte à croire que le début remonte

[1] Claus et Van der Stricht (*Ann. et Bullet. de la Soc. de méd. de Gand*, 1893, nos 71 et 72) ont également trouvé des modifications profondes des ganglions lymphatiques, en particulier des follicules.

[2] *Soc. méd. des hôp.*, 17 février 1893.

à une époque très rapprochée de la naissance ». Pick et Cenas s'étaient posé la même question. Mais l'origine congénitale reste douteuse. Elle est formellement niée par M. P. Marie. Quant à l'influence des races et des nationalités, elle est nulle : des observations d'acromégalie ont été relatées dans tous les pays. Pour ce qui concerne l'hérédité directe, on ne la trouve signalée dans aucun cas, sauf dans celui de Frœntzel, qui est d'ailleurs douteux. L'hérédité névropathique est mentionnée dans quelques faits; elle fait défaut dans la majorité. Le rôle des émotions morales est difficile à apprécier et à accepter, quoique divers auteurs, comme Pel, Spillmann, A. Petit, etc. aient relevé chez leurs malades l'influence des chagrins et des vives frayeurs.

Dans les antécédents personnels des malades, on trouve signalées les maladies les plus diverses : la chorée, l'hystérie, le tabes, etc. On a vu l'acromégalie survenir peu de temps après la rougeole, la fièvre typhoïde, la scarlatine, la variole, le paludisme, la syphilis, etc. On a relevé aussi l'existence antérieure de la goutte, du rachitisme, du rhumatisme.... Il n'est pas jusqu'au refroidissement, au traumatisme, à l'alcoolisme, qui n'aient été invoqués. La diversité et la multiplicité de ces conditions étiologiques leur enlèvent toute valeur. S'agit-il là de conditions purement prédisposantes ou occasionnelles? Quelques-unes d'entre elles n'auraient-elles pu avoir une influence plus directe? Il faudrait de nouvelles observations pour trancher cette question. En l'absence de ces nouvelles données, il est préférable de faire aveu d'ignorance que d'avancer des hypothèses injustifiables.

La pathogénie de l'acromégalie est presque aussi obscure que son étiologie. Diverses théories ont été émises sur ce point.

Pour Klebs, frappé par l'existence du thymus dans son cas, l'acromégalie est due à un développement insolite du système vasculaire; c'est une *angiomatose thymique*. Le thymus fabriquerait des éléments endothéliaux qui, arrivés dans les vaisseaux, joueraient le rôle de cellules vaso-formatives. Il en résulterait une augmentation de vaisseaux et par suite une hypernutrition et un accroissement de volume des parties terminales où le cours du sang est le plus ralenti. Mais ce rôle formateur de germes vasculaires, attribué au thymus, est encore à prouver. En outre, on retrouve ce développement excessif des vaisseaux dans tous les cas d'hypertrophie des membres. Enfin l'excès de vascularisation n'est pas la caractéristique de l'acromégalie.

Freund, Vestraeten, attribuent cette maladie à une inversion dans l'évolution de la vie génitale. « Chez un certain nombre d'individus, dit Freund, le mode ordinaire de développement est troublé; ou bien il demeure en arrière de la norme, ou bien au contraire il dépasse cette norme dans le temps et dans l'espace; les malformations qui en résultent marchent de concert avec les troubles du développement de la puberté et aussi, plus tard, des fonctions génitales. » Là c'est l'infantilisme et le nanisme, ici le gigantisme et l'acromégalie. Il suffit, pour ruiner cette théorie, de rappeler que de nombreux acromégales voient leur maladie débuter dans l'âge adulte, sans avoir présenté jusque-là de troubles génitaux appréciables. Cette théorie, dit Grocco, se réduit à un mot qui couvre du vide.

Pour Recklinghausen et Holschewnikow, l'acromégalie n'est qu'une affection trophonévrotique, relevant d'altérations du système nerveux central et

périphérique. L'hypertrophie des extrémités subirait cette influence par l'intermédiaire des vaso-moteurs. Mais, jusqu'ici, rien ne prouve que les altérations nerveuses soient primitives, d'autant plus que le cas publié par ces auteurs appartient, comme l'a fait voir M. P. Marie, non à l'acromégalie, mais à la syringomyélie.

L'opinion la plus conforme aux données anatomo-pathologiques actuelles semble être celle de M. Marie, qui fait de l'acromégalie « une sorte de *dystrophie systématique*, dont la place en nosologie serait assez symétrique de celle du myxœdème, et qui affecterait avec un organe encore inconnu de la fonction trophique (corps pituitaire??) des relations analogues à celles qui lient le myxœdème et la cachexie strumiprive à certaines lésions ou à l'ablation du corps thyroïde ». Cette opinion est basée sur l'hypertrophie constante de la pituitaire ([1]). Des recherches récentes laissent entrevoir que cette glande aurait des fonctions à remplir dans la vie extra-utérine. L'ablation de la glande thyroïde provoque une hypertrophie compensatrice de la glande pituitaire (Rogowitsch, Stieda). Rogowitsch pense que ces deux glandes détruisent des substances toxiques pour le système nerveux central. « Si cette hypothèse était exacte, déclarent MM. P. Marie et Marinesco, la pathogénie de cette intéressante maladie serait en voie d'être élucidée. En effet, on pourrait admettre que l'accumulation de ces substances dans les extrémités, en raison d'une prédisposition spéciale, produirait une irritation continuelle dont l'équivalent serait cette hyperplasie du tissu osseux et des autres espèces du tissu conjonctif. Cette hypothèse qui fait de l'acromégalie une espèce d'auto-intoxication, quoiqu'elle soit à la rigueur assez séduisante, est d'ailleurs privée de tout fondement solide. »

Traitement. — Étant donnée notre ignorance des causes et de la pathogénie de l'acromégalie, le traitement de cette affection n'a été et ne peut être que symptomatique. On s'est borné à combattre les symptômes les plus pénibles. Aux douleurs et à l'insomnie on opposera l'antipyrine, le sulfonal, etc. Des divers médicaments qui ont été proposés pour modifier la nutrition, l'arsenic seul a donné quelques résultats encourageants. Campbell commence par 5 gouttes de liqueur de Fowler trois fois par jour et augmente la dose jusqu'à concurrence de 2 grammes dans les 24 heures. La médication ferrugineuse à haute dose et l'hydrothérapie chaude procurèrent à la malade de M. Brissaud un soulagement incontestable. M. Schwartz aurait obtenu d'heureux effets de l'emploi du seigle ergoté. Mais on n'a jamais jusqu'ici, à notre connaissance, constaté la régression des troubles hypertrophiques. Il est possible cependant, d'après M. P. Marie, que l'injection ou l'ingestion de sucs glandulaires (thyroïde? — corps pituitaire? — thymus?) donne des résultats favorables dans le traitement de l'acromégalie. Ce serait là un nouvel argument en faveur de l'analogie soupçonnée par cet auteur, tout au moins au point de vue de la pathologie générale, entre l'acromégalie et le myxœdème.

([1]) Dercum (*Associat. améric. de neurol.*, 25 et 27 juillet 1895) fait remarquer que les autres glandes privées, comme la pituitaire, de canaux excréteurs, sont très souvent tuméfiées dans l'acromégalie et déclare qu'il lui semble prématuré de n'attribuer qu'à une d'elles la cause de l'affection.

D'autre part, Marinesco, Vassale et Sacchi ont détruit le corps pituitaire chez les animaux, sans provoquer les symptômes de l'acromégalie.

MYXŒDÈME

Par le Dr SOUQUES

(Cachexie pachydermique. — Idiotie myxœdémateuse. — Myxœdème opératoire)

Historique. — W. Gull décrivit en 1873, sous le nom d'*état crétinoïde survenant chez les femmes à l'âge adulte*, un syndrome nouveau qu'il avait observé chez cinq malades. Quatre ans plus tard, son compatriote Ord, rapportant à la même Société clinique de Londres six cas analogues, proposa le nom de *myxœdème* (œdème muqueux) qui caractérisait un des traits les plus saillants de cet état morbide. Quand parut le travail de Ord, Charcot, qui connaissait depuis longtemps des faits de ce genre, se proposait de les étudier sous le terme de *cachexie pachydermique*. Il en fournit des observations à MM. G. Ballet, Hadden et Thaon. Bientôt Morvan ne tardait pas à en citer cinq faits personnels. M. Merklen dans une Revue critique et Ridel-Saillard dans sa Thèse inaugurale résumèrent les connaissances acquises sur ce sujet.

On avait cru, jusqu'à l'observation de M. Ballet, qu'il s'agissait d'une affection propre à la femme. On croyait toujours qu'elle était l'apanage des adultes, quand MM. Bourneville et d'Olier, en 1880, publièrent un cas de myxœdème chez un jeune idiot. Pendant dix ans, M. Bourneville est revenu, à diverses reprises, sur cette question de l'*iodiotie myxœdémateuse*, dont il a tracé un tableau magistral.

Jusqu'en 1882, il ne s'agissait guère que d'études cliniques. On avait cependant pratiqué trois autopsies (Ord, Lloyd) et constaté l'infiltration mucineuse des tissus. Dans une de ses deux autopsies, Ord avait même noté l'atrophie du corps thyroïde, sans y attacher, il est vrai, d'autre importance. J. Reverdin, en 1882, fit faire à la question du myxœdème un progrès considérable, en signalant l'existence d'œdèmes tardifs, consécutivement à l'extirpation du corps thyroïde. L'année suivante, avec son frère, il compara ces accidents éloignés de la thyroïdectomie à la cachexie pachydermique, les décrivit sous le nom de *myxœdème opératoire* et les attribua à la suppression des fonctions thyroïdiennes par extirpation *totale* de la glande. Kocher, qui avait constaté, peu de temps après Reverdin, les mêmes phénomènes, les désigna sous le nom de *cachexie strumiprive ou thyroïprive*, les mettant à tort sur le compte des lésions opératoires des nerfs du cou.

Dès ce moment la pathogénie du myxœdème était connue et l'identité de la cachexie strumiprive avec la cachexie pachydermique et l'idiotie myxœdémateuse ne tardait pas à être démontrée. Les physiologistes se mirent à l'œuvre et confirmèrent les vues de Reverdin en reproduisant le myxœdème chez les animaux. La société clinique de Londres se livra, dès 1883, à une vaste enquête, dont les résultats basés sur 109 cas de source différente fixèrent définitivement l'histoire de la maladie.

Entre temps, les travaux avaient surgi un peu de tous les côtés et dans tous les pays. On en trouvera l'exposé dans un mémoire critique de Lannois, dans

les actes du dernier congrès de Berlin et dans une excellente Revue de M. Thibierge [1].

Grâce aux résultats de la méthode expérimentale, un traitement rationnel fut bientôt tenté. Il a aujourd'hui dépassé les espérances qu'il avait fait naître à l'origine, opéré de véritables métamorphoses et transformé radicalement le pronostic, jadis si sérieux, du myxœdème. Encore que vingt ans à peine nous séparent de la première description de Gull, nous connaissons déjà, non seulement l'histoire clinique et anatomique, mais encore la pathogénie et le traitement de ce singulier syndrome. Il ne reste plus à combler que quelques lacunes secondaires et spéculatives pour que le dernier mot soit dit sur cette question.

Symptomatologie. — Nosographiquement le myxœdème est un et indivisible. Il présente toutefois quelques différences d'aspect, suivant l'âge auquel il survient et suivant les conditions qui président à son développement. Aussi est-il d'usage d'en décrire séparément trois formes cliniques principales : le *myxœdème spontané des adultes*, le *myxœdème congénital* et le *myxœdème opératoire*. Cette distinction est d'ailleurs, sous certains rapports, très légitime. Nous la suivrons d'autant plus volontiers que nous aurons ici surtout en vue le myxœdème spontané des adultes [2].

I. MYXOEDÈME SPONTANÉ DES ADULTES (Cachexie pachydermique de Charcot)

C'est généralement d'une manière lente et insidieuse que débute le myxœdème des adultes. Ce début est tellement insidieux qu'il passe la plupart du temps inaperçu et reste, partant, difficile à préciser. Dans quelques cas cependant il est fait mention d'apparition brusque ou rapide, à la suite d'hémorrhagies, par exemple, ou d'une attaque de rhumatisme articulaire aigu.

Quoi qu'il en soit, lorsque le myxœdème est arrivé à sa période d'état, il est essentiellement caractérisé par trois signes cardinaux, à savoir la tuméfaction des téguments, des troubles intellectuels et l'atrophie du corps thyroïde.

Ce qui frappe tout d'abord, c'est l'*infiltration des téguments*. Le facies des malades est tellement caractéristique qu'il permet le diagnostic à distance. Considérée dans son ensemble, la face est large, arrondie, en pleine lune, suivant la pittoresque comparaison de Gull. Les paupières infiltrées couvrent les yeux et les font paraître rapetissés ; le nez est élargi, les lèvres épaissies et renversées, le front et les oreilles plissés, les joues comme soufflées et tremblotantes. Cette tuméfaction du visage est accompagnée d'un changement de coloration : la peau est d'une pâleur blanc jaunâtre et cireuse sur laquelle tranche une plaquette rosée au niveau de chaque pommette et une teinte légèrement cyanotique des lèvres. Ces modifications rendent le visage difforme, parfois monstrueux, et donnent à la physionomie un caractère d'immobilité inexpressive et d'hébétude stupide, qui légitime l'épithète de crétinoïde appliquée à ce *facies myxœdémateux*.

(1) Thibierge, De la cachexie pachydermique ou myxœdème. *Gazette des hôp.*, 1891, n° 14. On trouvera dans cette revue les indications bibliographiques des travaux parus antérieurement.

(2) Consulter pour l'étude du myxœdème congénital l'article Idiotie de ce volume et pour celle du myxœdème opératoire l'excellent article de M. Broca (*Traité de chirurgie*, t. V, p. 622).

Sur les autres parties du corps, les téguments sont pareillement épaissis et infiltrés, pâles et jaunâtres, sans que la pression du doigt y produise le godet significatif des œdèmes cardiaques et rénaux. Il s'agit en effet d'un faux œdème, dur et élastique. La difformité est moins accusée au niveau du tronc que des extrémités, qui sont, en outre, un peu cyanosées et refroidies. Les pieds sont élargis et pachydermiques; les mains épaissies, en bèche, les doigts gros et boudinés.



Fig. 184. — Facies myxœdémateux.

Du côté des organes annexes et des fonctions de la peau surviennent des troubles à peu près constants. D'une part, les ongles sont cassants, striés, plus souvent atrophiés qu'épaissis; les cheveux deviennent secs et tombent en grande partie; les sourcils et les cils, les poils des aisselles et du pubis se raréfient étrangement. D'autre part, les sécrétions sudorale et sébacée se tarissent. La peau devient sèche et squameuse.

Dans les régions sus-claviculaires et axillaires, on trouve parfois des masses étalées, molles, rappelant par leur aspect et leur consistance les pseudo-lipomes des arthritiques.

Comme la peau, les muqueuses sont tuméfiées, pâles et sèches. Sur celles qui sont accessibles à la vue, cette constatation est facile. L'hypertrophie de la langue, l'épaississement des muqueuses bucco-pharyngées et laryngées expliquent, pour une bonne part, la dysphagie et la dysphonie des myxœdémateux.

Quant aux *troubles intellectuels*, ils sont avant tout le fait de la torpeur cérébrale. Ces malades, en effet, ont l'idéation engourdie et la mémoire obnubilée : ils sont apathiques, paresseux, avec les réponses lentes et l'air hébété. Par contre, ils sont grincheux et irritables et, tandis qu'ils somnolent pendant le jour, ils sont souvent en proie, la nuit, aux cauchemars et à l'insomnie.

Cette torpeur mentale engendre une torpeur physique très marquée. Ces malades ont le mouvement en horreur : ils restent immobiles, taciturnes, parfois la tête penchée sur le tronc, à la façon des crétins. S'ils se déplacent, c'est difficilement et lentement; ils sont malhabiles de leurs mains et incapables de travaux délicats. Ils n'ont cependant pas de paralysie véritable. La maladresse des mains, l'hésitation de la démarche, la lenteur des mouvements relèvent sans doute et de leur torpeur cérébrale et de la tuméfaction de leurs téguments.

Si, chez des sujets ainsi déformés et torpides, on explore la région thyroïdienne, on constate que la glande semble absente ou atrophiée. Il est vrai que l'infiltration des téguments du cou rend cette recherche assez difficile. L'*atrophie*, du moins à cette période, est la règle, l'hypertrophie de la glande l'exception. Il n'est pas très rare en effet de constater au début un gonflement de la thyroïde, gonflement qui a généralement disparu lorsque plus tard l'examen médical est pratiqué. Ce gonflement peut du reste persister. Ainsi l'hypertrophie est signalée quatre fois dans le rapport de la Société clinique de Londres. Ord a vu une fois un goître avec exophthalmie précéder le myxœdème. Sollier a observé deux fois cette coexistence. Malgré leur rareté relative, ces faits ont une certaine importance doctrinale.

A côté de cette triade symptomatique primordiale, il convient de mentionner toute une série de *signes accessoires*. Il suffit pour cela de passer en revue l'état des divers appareils. Au point de vue cardio-artériel, on a signalé la faiblesse des battements cardiaques et l'irrégularité du pouls. Les hémorrhagies et surtout les métrorrhagies sont fréquentes et parfois très sérieuses. La température centrale est habituellement abaissée et le thermomètre descend quelquefois à 35°, 33° et même au-dessous.

Presque toujours la voix est lente, monotone, rauque. Les troubles respiratoires proprement dits sont rares et peu accusés.

On a également noté la carie ou l'absence des dents; la déglutition est souvent gênée et la constipation habituelle.

D'ordinaire les urines sont normales et parfois albumineuses, à une période avancée.

Au point de vue de la sensibilité, il faut noter l'absence habituelle de troubles objectifs, d'anesthésie ou d'hyperesthésie cutanée. Par contre, les malades se plaignent assez souvent de céphalalgie, de bourdonnements d'oreilles, de vertiges, etc. Mais ce dont ils se plaignent avant tout et constamment, c'est d'une sensation pénible et rebelle de froid, sensation plus marquée l'hiver que l'été et due vraisemblablement à l'abaissement de la température du corps. Il faut pareillement noter l'absence ou l'excessive rareté de véritables troubles moteurs (paralysies, contractures, tremblements). Les réflexes rotuliens sont conservés, quoique généralement affaiblis.

Tels sont les caractères du myxœdème. Son *évolution* est lente et progressive. Il survient cependant dans son cours des rémissions plus ou moins longues, sous l'influence par exemple de la chaleur de l'été, d'un séjour dans un climat chaud, de la grossesse, etc. Mais ces rémissions ne sont que temporaires; le mal reprend bientôt son cours et évolue vers la cachexie. La mort peut en être la conséquence et, dans ces conditions, on voit, à la phase ultime, la tuméfaction diminuer ou disparaître. Cette régression a pu dans quelques cas faire méconnaître la véritable nature de l'affection. Plus souvent la mort est occasionnée par une complication pulmonaire, rénale ou cérébrale. La fréquence de la tuberculose pulmonaire, dans l'évolution du myxœdème, mérite d'être soulignée. On trouve vingt fois cette complication dans le rapport de la Société médicale de Londres. Heureusement les dangers de la cachexie pachydermique peuvent être conjurés à l'heure actuelle; bientôt ils n'appartiendront plus qu'à l'histoire.

II. — MYXŒDÈME CONGÉNITAL (IDIOTIE MYXŒDÉMATEUSE DE BOURNEVILLE)

On s'aperçoit généralement de son existence après le sevrage de l'enfant ; il est probable qu'on pourrait le constater dès les premiers mois qui suivent la naissance.

Une fois constitué, le myxœdème congénital présente une symptomatologie analogue à celui des adultes. Nous n'y reviendrons pas. Mais ce qui l'en distingue cliniquement, c'est un arrêt de développement mental et physique qui lui donne une physionomie très personnelle.

Physiquement, ces malades sont presque des nains. Ce qui frappe d'abord chez eux, c'est la diminution de la taille. Le *Pacha*, de Bicêtre, mesurait 90 centimètres à 20 ans. Un malade de Francotte([1]) n'avait à 21 ans que 84 centimètres. Le volume relativement normal de la tête contraste avec le nanisme du corps. Le crâne, volumineux en arrière, est rétréci en avant ; le front est étroit, bas et aplati latéralement ; la fontanelle antérieure persiste indéfiniment. Le nez est camus, la bouche entr'ouverte laisse passer la langue épaissie et couler la salive ; les dents sont mal implantées, la seconde dentition incomplète, retardée et irrégulière. Le cou est gros et court, avec des pseudo-lipomes dans la région sus-claviculaire, le ventre proéminent et large comme celui des batraciens, le rachis plus ou moins dévié, les membres petits et incurvés. Les cheveux sont gros et rudes, à reflets roux, les poils absents et les organes génitaux arrêtés dans leur développement, à tel point que la puberté ne vient jamais. On a également noté la fréquence de l'eczéma du cuir chevelu et des hernies inguinales et ombilicales. Qu'on ajoute à cet habitus l'*absence de corps thyroïde* et l'infiltration des téguments, et l'on aura une idée approximative de la laideur physique des myxœdémateux congénitaux.

Intellectuellement, ce sont des idiots. Sur 25 cas M. Bourneville a relevé 24 fois l'idiotie ; un seul pouvait être rangé dans la classe des arriérés. Ils sont toutefois moins profondément atteints que les idiots par lésions cérébrales vulgaires. Ils n'ont ni les grimaces, ni les tics, ni le balancement, ni le grincement des dents, ni l'onanisme, ni la salacité de ces derniers. « Ils sont, dit M. Bourneville, susceptibles d'attention ; ils ont de la mémoire à un certain degré ; ils deviennent propres, apprennent à manger à peu près seuls, à s'habiller, à se laver. Leur caractère est doux. Ils semblent susceptibles d'affection ([2]). »

Dans son évolution, le myxœdème congénital marche très lentement. Ces infortunés vivent jusqu'à quarante ans et au delà et succombent d'habitude à la suite de complications pulmonaires.

III. — MYXŒDÈME OPÉRATOIRE

Son apparition suit généralement la thyroïdectomie de trois ou quatre mois. Elle est quelquefois plus tardive, rarement plus précoce. Dans un fait récent Sonnenburg ([3]) vit le myxœdème survenir rapidement après l'extirpation,

([1]) FRANCOTTE, *Bull. Soc. méd. ment. Belgique*, 1892.
([2]) BOURNEVILLE, *Progrès méd.*, 1890.
([3]) SONNENBURG, 25e *Congrès de la Soc. allem. de chir.*, Berlin, 1894.

partielle cependant, d'un goître suffocant. Cette apparition est annoncée par de la lassitude et de la faiblesse dans les membres, suivies bientôt de sensation de froid et même quelquefois en hiver d'engelures aux extrémités. Les membres deviennent lourds, les mouvements lents et maladroits. Peu à peu les téguments s'infiltrent et se décolorent, les fonctions de la peau se suppriment et les poils se mettent à tomber. La torpeur cérébrale se montre avec son cortège de troubles mentaux et physiques et, à un moment donné, le tableau du myxœdème spontané des adultes se trouve entièrement réalisé.

Cette variété clinique est susceptible de rémissions assez longues, peut-être même de rétrocession définitive([1]). Dans la majorité des cas, elle affecte cependant une marche progressive. Il existe toutefois des formes légères et guérissables, relevant sans doute soit d'une *extirpation partielle* de la glande, soit du développement des glandes accessoires parathyroïdes, soit enfin de la suppléance possible de certaines glandes vasculaires sanguines.

Sa gravité est intimement liée à l'âge des opérés ; elle est en rapport inverse de cet âge. Ce qui revient à dire que, si on extirpe la glande thyroïde dans la période de développement, à un *enfant* goîtreux, par exemple, on arrête le développement du corps. L'enfant cesse de grandir et, en outre, de graves troubles intellectuels surviennent. Il devient, sous tous les rapports, comparable aux idiots myxœdémateux. Plus l'enfant sera jeune, plus la superposition des symptômes sera parfaite. Les exemples n'en sont pas exceptionnels. M. Lancereaux([2]) a récemment rapporté l'observation suivante : un jeune enfant de 11 ans, très intelligent, le premier de sa classe, portait un goître pour lequel on lui fit la thyroïdectomie totale. Quatre ans après l'opération, cet enfant était myxœdémateux ; il n'avait aucunement grandi, ne savait plus ni lire ni écrire et reconnaissait à peine ses parents. Quand le corps est complètement développé, il va sans dire que le myxœdème opératoire ne diminue pas la taille ; il se borne à s'accompagner d'une torpeur cérébrale analogue à celle du myxœdème spontané des adultes.

Il est impossible, en vérité, de trouver une preuve plus concluante de la ressemblance clinique des trois grandes formes du myxœdème. La thyroïdectomie totale, pratiquée chez un sujet jeune, produit des accidents analogues à ceux du myxœdème congénital ; pratiquée chez un sujet développé, elle provoque des manifestations analogues au myxœdème spontané des adultes. Point n'est besoin d'invoquer un axiome mathématique pour démontrer cette ressemblance. Nous verrons plus loin que des raisons d'ordre anatomo-pathologique, pathogénique et thérapeutique plaident dans le même sens et prouvent, en dernière analyse, l'unité nosologique du myxœdème sans adjectif.

Diagnostic. — Dans la grande majorité des faits, le diagnostic de myxœdème s'impose. Seules *certaines formes frustes* pourraient passer inaperçues ou prêter à confusion. MM. Chantemesse et René Marie([3]) ont appelé l'attention sur ce point. Ils se demandent même si une partie des troubles de la

([1]) Il faut se garder de croire trop hâtivement à la guérison d'un myxœdème opératoire. Il y a actuellement à la Salpêtrière une malade qui a été autrefois considérée comme améliorée. Elle est en ce moment en pleine évolution myxœdémateuse.

([2]) LANCEREAUX, les Glandes vasculaires sanguines; leur rôle pendant la période de croissance. *Semaine méd.*, 1895, p. 25.

([3]) CHANTEMESSE et R. MARIE, *Soc. méd. hôpit.*, 1894.

ménopause n'appartiennent pas à cette catégorie et ne relèvent pas d'un fonctionnement anormal de la glande thyroïde, qui, comme on le sait, diminue de volume à cette phase de la vie génitale.

Nous ne croyons pas que la lipomatose généralisée, les lipomes symétriques, la sclérodermie, l'éléphantiasis des Arabes, l'acromégalie, puissent aujourd'hui être confondus avec le myxœdème. D'autre part, l'origine cardiaque ou rénale d'une anasarque se reconnaît, en outre des notions étiologiques et stéthoscopiques, à ce fait qu'il s'agit d'un œdème véritable, mou et dépressible. On peut voir, il est vrai, à une période avancée du myxœdème, survenir des œdèmes et de l'albuminurie par lésion rénale. Mais, dans ces cas, la néphrite est secondaire et tardive, et il reste toujours possible de faire la part de cette complication.

Dans certains cas, la *maladie de Basedow* peut soulever, sinon des difficultés de diagnostic, du moins des discussions d'ordre doctrinal. Nous avons vu que le myxœdème n'excluait pas toujours l'hypertrophie du corps thyroïde et même l'exophthalmie, ainsi qu'en témoigne un cas de Ord, c'est-à-dire, qu'on pouvait voir coexister des signes de goître exophthalmique et de cachexie pachydermique chez un même malade. Church (1) a, d'ailleurs, signalé des relations héréditaires entre ces deux syndromes. D'autre part, Gauthier (de Charolles), Möbius, Renaut, Joffroy, etc., placent l'origine de la maladie de Basedow dans la glande thyroïde. Sans admettre absolument cette manière de voir, M. Pierre Marie (2) est convaincu qu'un grand nombre des symptômes de la maladie de Basedow sont dus à l'*hyperthyroïdation* de l'organisme. La chose n'est pas douteuse. On voit, en effet, survenir chez des myxœdémateux, au cours du traitement thyroïdien intensif : de la tachycardie, de l'élévation de la température, de l'insomnie, de la polyurie, etc., tous symptômes fréquemment constatés dans le goître exophthalmique. S'il est vraisemblable que ces signes relèvent d'une hypersécrétion de la thyroïde, il est à peu près certain que les symptômes du myxœdème dépendent d'une hyposécrétion de cette glande. Il n'est par conséquent pas inadmissible de supposer que l'hyperfonctionnement de la glande thyroïde puisse un jour s'épuiser, que la maladie de Graves puisse s'accompagner, à un moment donné, d'un processus scléreux et atrophique de la glande, d'où l'*hypothyroïdation*, c'est-à-dire le myxœdème. De fait, la cachexie exophthalmique ressemble par bien des côtés à la cachexie pachydermique. Et c'est peut-être de cette façon qu'il faut interpréter les rapports de la maladie de Basedow avec le myxœdème.

Une pareille question de doctrine peut être soulevée, à propos du diagnostic et des rapports du myxœdème avec le *crétinisme*. On s'est demandé si le crétinisme n'était pas du myxœdème avec hypertrophie du corps thyroïde.

Pour ce qui concerne le crétinisme endémique, le problème semble assez facile à résoudre. On ne le voit que dans certaines régions et dans certains pays où le myxœdème paraît rare. De plus, les crétins sont fils de goîtreux et presque tous goîtreux eux-mêmes (3). Sans doute on peut admettre que la

(1) Church, *Brit. med. Jour.*, 1893, p. 411.

(2) P. Marie, Sur la nature de la maladie de Basedow. *Soc. méd. hôp.*, 23 février 1894.

(3) Hanau (*Congrès de Berlin*, 1890) a trouvé chez trois crétins le corps thyroïde atrophié et scléreux. Mais au milieu de cette sclérose on ne voyait pas d'infiltration embryonnaire et il y avait, du reste, toujours des traces de tissu normal. A côté des différences étiologi-

glande thyroïde est en cause, aussi bien dans le crétinisme que dans le myxœdème. Mais les différences cliniques semblent trop tranchées pour qu'on ait jusqu'ici le droit de confondre et d'identifier ces deux états. Au surplus, de nouvelles études sont nécessaires pour que la lumière soit complètement faite sur ce point :

Enfin les caractères propres à l'idiotie myxœdémateuse, précédemment énumérés, la séparent nettement de l'*idiotie vulgaire* (par arrêt de développement congénital du cerveau, par sclérose cérébrale, par méningite, etc.). Celle-ci ne s'accompagne d'ailleurs pas d'infiltration des téguments.

Anatomie pathologique. — Il y a dans le myxœdème une lésion primitive, nécessaire et suffisante, et une infinité de lésions accessoires et secondaires.

Cette *lésion primordiale* n'est autre chose que l'*altération de la glande thyroïde*. Dans le myxœdème congénital, le corps thyroïde est complètement absent. Sur 7 autopsies on a constaté 6 fois l'absence et 1 fois l'atrophie de la glande. Dans le myxœdème acquis, la glande est habituellement *atrophiée*, blanc jaunâtre, dure et fibreuse. Parfois cette sclérose prédomine sur un lobe. Histologiquement, les lésions sont caractérisées au début par une infiltration embryonnaire des parois des vésicules, accompagnée d'une prolifération de l'épithélium. Plus tard, la glande est transformée en tissu fibreux, mais on trouve encore par places de petits îlots de cellules embryonnaires, vestiges des vésicules. Enfin, à un degré extrême, c'est une sclérose totale avec quelques amas de cellules rondes très claisemés. Ce sont là, en somme, des lésions de thyroïdite, à la fois interstitielle et parenchymateuse, qui évolue lentement vers la sclérose définitive et par suite vers la suppression fonctionnelle de la glande.

En dehors de cette thyroïdite atrophiante, qui est la règle, il est probable que d'autres lésions de la thyroïde peuvent produire le myxœdème. Il suffit que ces lésions, quelle que soit leur nature, suppriment les fonctions de cet organe. Cette destruction fonctionnelle n'est du reste nullement incompatible avec une hypertrophie de la glande.

Quant aux *lésions secondaires*, elles sont encore assez mal connues (1). Le tissu cellulaire sous-cutané est infiltré par une substance gélatineuse de nature

ques et géographiques qui séparent le crétinisme du myxœdème, il faudrait donc placer ces différences histologiques. L'auteur pense que, bien que ces deux affections relèvent d'une altération du corps thyroïde, leurs différences permettent néanmoins d'attribuer ces deux états morbides à des causes dissemblables. Il va sans dire que cette question de diagnostic anatomique ne concerne que le myxœdème spontané des adultes. Dans le myxœdème congénital, en effet, la glande thyroïde fait défaut.

(1) Une partie de ces lacunes a été comblée par une récente étude anatomique et histologique de Hofmeister, chez des lapins, rendus myxœdémateux par la thyroïdectomie et sacrifiés entre 2 et 7 mois après l'opération. Cet auteur a trouvé la peau amincie et atrophiée, et les muscles moins développés que chez des lapins témoins. Le thymus et la rate n'étaient pas hypertrophiés. Le cerveau et la moelle ne présentaient aucune altération microscopique. Constamment, par contre, il a trouvé des altérations dans l'hypophyse, les ovaires, les reins et le système osseux. Les lésions de la *pituitaire* intéressent exclusivement la partie glandulaire. Ce sont les cellules principales qui augmentent de volume; on y voit des vacuoles dans leur corps. La glande est sphérique et hypertrophiée. Virchow ayant montré l'analogie de structure de la pituitaire avec la thyroïde, on peut supposer qu'il s'agit ici d'une hypertrophie compensatrice. Ce qui tendrait à le prouver, c'est qu'on peut, quelques mois après la thyroïdectomie, enlever à leur tour les glandes parathyroïdiennes sans que le lapin meure. L'hypertrophie pituitaire les compenserait suffisamment. Du côté des *reins*, l'altération de l'épithélium des tubes contournés est simplement caractérisée par l'appari-

mucinoïde. La couche adipeuse est très épaissie. Immerwol, au dernier congrès de Rome, a cité un fait de véritable lipomatose sous-cutanée, constatée à l'autopsie. Il y a en outre, non seulement dans la peau, mais encore dans tout l'organisme, une prolifération notable du tissu conjonctif, qui altère la structure de plusieurs organes (lésions des glandes et des follicules pileux de la peau, néphrite interstitielle, etc.). La présence de la mucine a été constatée dans tous les tissus et même dans le sang. Aussi a-t-on fait jouer à ce corps un rôle primordial dans la détermination des troubles morbides. Il est juste de faire remarquer que Gründler n'en a pas trouvé de traces, dans un cas de myxœdème opératoire. Les lésions du système nerveux ont été peu étudiées. On a enfin signalé l'hypertrophie compensatrice de l'hypophyse et la persistance du thymus.

Étiologie. — Rechercher les causes du myxœdème, c'est rechercher les origines de l'altération thyroïdienne. A cet égard, nous sommes encore réduits aux conjectures.

Dans l'idiotie myxœdémateuse, on ignore la raison de l'absence congénitale de la glande. M. Bourneville attribue quelque influence à l'alcoolisme et à la tuberculose pulmonaire des parents.

Quant au myxœdème acquis, on sait qu'il survient à l'âge adulte, généralement entre trente et cinquante ans et qu'il est beaucoup plus fréquent dans le sexe féminin. Sur 109 cas, on en compte 94 chez la femme. Pour expliquer cette prédilection, ne peut-on pas supposer que les divers actes de la vie génitale de la femme, traversée par la menstruation, la grossesse, la lactation etc..., doivent jouer un rôle prédisposant, peut-être par les congestions thyroïdiennes dont ils s'accompagnent? Le myxœdème se voit sous tous les climats et dans toutes les races.

Ses causes réelles sont encore mal dégagées. On doit, à juste raison, incriminer les *maladies infectieuses* qui s'accompagnent souvent d'inflammations du corps thyroïde. La thyroïdite, qui n'est pas très rare au cours de ces maladies, évoluerait lentement et silencieusement vers la sclérose de l'organe. Quelques faits bien observés mettent cette origine hors de contestation. Les auteurs anglais avaient déjà explicitement mentionné l'apparition rapide du myxœdème après le rhumatisme articulaire aigu. Mendel [1] l'a vu se développer à la suite d'un érysipèle de la tête et d'une attaque de rhumatisme articulaire. Kœhler [2] a cité un cas de myxœdème d'origine syphilitique, traité et guéri par l'iodure de potassium et les frictions mercurielles. De même Pospieloff [3] a observé un sujet qui, six ans après un chancre syphilitique,

tion de vacuoles dans le protoplasma. Ces vacuoles, quoique artificielles, manquaient chez les animaux témoins. Dans les lésions des *organes génitaux,* on trouve tantôt de l'atrophie, tantôt de l'hypertrophie des ovaires, et chez la plupart des mâles, la déchéance fonctionnelle des testicules. Enfin du côté du *système osseux,* l'auteur a constaté un ralentissement considérable de l'accroissement des os, surtout en longueur. Il ne s'agit pas là d'ossification prématurée des cartilages de conjugaison; il y a au contraire retard dans leur ossification. L'arrêt de croissance relève d'une dégénérescence spéciale de ces cartilages, caractérisée par la diminution de la prolifération cellulaire, l'atrophie et même la destruction partielle des cellules, tandis que la substance fondamentale augmente d'épaisseur et subit une transformation fibrillaire et une dilatation vésiculaire de ses cavités.

[1] Mendel, *Soc. de méd. berlin.*, novembre 1892.

[2] Koehler, *Berl. klin. Wochen.*, 1892, p. 743.

[3] Pospieloff, *Rev. de méd. russe*, 1893. n° 22.

présentait un sarcocèle et une tumeur dans la région thyroïdienne. Sous l'influence du traitement spécifique, ces tumeurs du testicule et de la thyroïde disparurent. Mais alors survint un myxœdème typique qui céda au traitement thyroïdien.

En résumé, cette étiologie est assez obscure. Il s'en dégage, semble-t-il, ce fait que le déterminisme du myxœdème n'est pas univoque et que, dans bon nombre de cas, une maladie infectieuse, aiguë ou chronique, doit être incriminée. En conséquence, le myxœdème apparaît, non comme une entité morbide, mais comme un simple syndrome commun à des altérations thyroïdiennes de nature différente.

Pathogénie. — Reverdin, en découvrant le myxœdème opératoire, l'avait du même coup attribué à la destruction totale de la glande thyroïde, autrement dit, à la suppression de ses fonctions normales. Il faut, en effet, que la destruction de la glande soit totale. La thyroïdectomie partielle ne provoque pas habituellement la cachexie pachydermique. Un tiers de la glande, laissé en place, semble la condition nécessaire et suffisante pour que cette cachexie fasse défaut. Il est vrai qu'il faut compter avec le degré des altérations glandulaires du fragment conservé, avec les glandes accessoires et avec les suppléances des glandes vasculaires sanguines. Aussi les conditions précédentes n'ont-elles rien de fatal.

Après la découverte de Reverdin, les physiologistes cherchèrent à reproduire le myxœdème chez les animaux. Schiff, Horsley, Gley, Hofmeister, von Eiselsberg, Moussu, etc..., montrèrent que la thyroïdectomie, pratiquée chez les animaux, produisait dans certains cas des troubles trophiques et une cachexie analogues au myxœdème humain. Les résultats de Horsley sont tout à fait démonstratifs, car ils ont été obtenus chez le singe.

Hofmeister [1] a communiqué récemment des expériences, entreprises dans le but d'élucider la question de l'arrêt de développement observé après la thyroïdectomie. Il a pris de *jeunes* lapins auxquels il a enlevé la glande thyroïde et conservé les parathyroïdes (afin d'éviter la tétanie et la mort rapide de l'animal). Les premières semaines qui suivirent l'opération, rien de notable ne se produisit. Ensuite et peu à peu les lapins perdirent leur vivacité et tombèrent dans la somnolence ; ils restèrent petits et malingres ; le ventre devint proéminent, les poils ternes, rudes, hérissés et la peau du corps plus ou moins glabre. Les différences de poids et de taille, chez les animaux opérés et chez les témoins, étaient d'autant plus considérables que le lapin avait été opéré plus jeune. Les organes des animaux sacrifiés, entre deux et sept mois (après la thyroïdectomie), présentaient les altérations que nous avons citées plus haut. Dernièrement M. Gley [2] a obtenu, chez une jeune chèvre, des résultats analogues à ceux de Hofmeister.

Ainsi la physiologie expérimentale reproduisait les principaux caractères des diverses formes du myxœdème, en extirpant chez divers animaux le corps thyroïde. La clinique ne l'avait pas attendue pour placer dans cette glande l'origine du mal, pour attribuer l'idiotie myxœdémateuse à l'absence congénitale de la thyroïde et la cachexie pachydermique à sa suppression fonc-

(1) Hofmeister, *Beiträge zur klin. Chir.*, XI, 2.
(2) Gley, *Soc. de biol.*, 1894.

tionnelle (par atrophie ou hypertrophie de l'organe), comme elle avait attribué le myxœdème opératoire à son extirpation.

Tout concorde donc à prouver que le myxœdème dépend de la suppression des fonctions normales de la thyroïde.

Peut-on pénétrer plus avant et concevoir sa physiologie pathologique? La physiologie normale de la thyroïde étant inconnue, on ne peut que se livrer à des hypothèses. On sait par les expériences d'Albertoni et de Tiszoni que la thyroïdectomie entraîne des troubles légers de l'hématopoièse et que, si les globules sanguins ne sont pas altérés, le sang est beaucoup moins riche en oxygène qu'à l'état normal. Ces troubles hématopoiétiques peuvent expliquer tout au plus l'anémie et les hémorrhagies des myxœdémateux. Pour l'interprétation des autres symptômes, force est de recourir à la théorie de Schiff : la thyroïde à l'état normal, élabore une substance indispensable qui, versée dans le sang, joue un rôle dans la nutrition du système nerveux. La suppression de cette substance entraînerait donc des altérations nerveuses qui, elles, régiraient les troubles trophiques du myxœdème. Mais quelles sont ces lésions du système nerveux? L'hypérémie des centres nerveux et la tuméfaction des cellules nerveuses, observées par Rogowitch après la thyroïdectomie, ne sauraient fournir une réponse péremptoire. D'autre part, quelle est la nature intime de cette substance indispensable, élaborée par la glande thyroïde? Aux dépens de quoi et comment se fait cette élaboration? Quelle est la composition chimique et l'action physiologique de cette substance? Autant de demandes qu'il faut encore laisser sans réponse.

Il faut, jusqu'à nouvel ordre, s'en tenir à de vagues formules d'attente, à cause de l'ignorance où nous sommes des produits normalement élaborés par la glande thyroïde et de leur action. Cette glande sécrète-t-elle véritablement des substances utiles à l'économie? N'élimine-t-elle pas au contraire des substances nuisibles? Les deux hypothèses ont été défendues. La première paraît la plus rationnelle : les résultats heureux du traitement thyroïdien du myxœdème plaident en sa faveur. On comprend ces heureux effets, si la thyroïde sécrète des substances utiles que le suc thyroïdien, injecté ou ingéré, doit nécessairement renfermer. On devrait obtenir des effets nuls ou déplorables, si ce suc contenait des substances neutralisées ou nuisibles. Mais d'où viennent ces produits utiles? Horsley suppose que le corps thyroïde transforme les substances mucinoïdes et les amène, en vertu d'un « métabolisme mucineux », à un état utilisable. La suppression de ce métabolisme expliquerait, sans doute, l'infiltration des tissus par la mucine et, par là, la série des troubles morbides. Malheureusement pour cette théorie, cette infiltration mucineuse n'a pas toujours été constatée.

On n'est pas plus avancé d'ailleurs sur la nature intime du suc thyroïdien. Tillmanns [1] a tenté, mais sans succès, d'en isoler le principe actif.

Malgré le vague des formules précédentes, on doit reconnaître qu'un grand progrès a été accompli. Nous ignorons, il est vrai, la physiologie pathologique du myxœdème, mais nous connaissons désormais sa pathogénie grossière. Si on laisse de côté ce point de vue purement spéculatif, le myxœdème apparaît

[1] TILLMANNS, 23e *Congr. de la Soc. allem. de chir.*, Berlin, 1894.

clairement comme la conséquence de l'insuffisance thyroïdienne. La simple connaissance de ce fait a été l'origine d'un traitement merveilleusement efficace qu'il nous reste à exposer.

Traitement. — Au cours de ses expériences, Schiff, voyant les lapins succomber rapidement après la thyroïdectomie totale, avait fini par obtenir leur survie en faisant l'extirpation de la glande en deux temps, à vingt jours d'intervalle l'un de l'autre. Il eut alors l'idée de greffer préalablement un corps thyroïde sous la peau ou dans le péritoine, et de ne pratiquer la thyroïdectomie qu'après l'implantation du fragment greffé. Les accidents immédiatement consécutifs à l'opération ne se montrèrent point. Colzi, Sanquirico et Canalis, Wagner, etc., confirmèrent ces expériences et les complétèrent. Tant que le corps thyroïde greffé persistait, la santé de l'animal restait parfaite; dès que la greffe était résorbée, l'animal commençait à dépérir et à présenter des troubles trophiques comparables à ceux du myxœdème.

En présence de ces faits, Horsley [1], qui avait cinq ans auparavant produit chez le singe des accidents tardifs analogues au myxœdème humain, émit cette opinion qu'on pourrait essayer cette *greffe animale* chez un homme thyroïdectomisé. M. Lannelongue [2] ne tarda pas à tenter l'expérience chez une petite malade de M. Legroux. Bircher, Kocher, Bettencourt et Serrano, MM. Merklen et Walther [3] firent de semblables tentatives et obtinrent des résultats encourageants.

Mais les améliorations obtenues n'étaient que transitoires et la méthode elle-même était peu pratique. Murray, en 1891, eut alors l'idée de substituer à la greffe les *injections hypodermiques* de suc thyroïdien comme traitement du myxœdème. Pisenti et Vassale, Gley, venaient de montrer que les injections intraveineuses de ce suc à des chiens, chez lesquels l'ablation de la thyroïde produisait des manifestations convulsives graves, prévenaient ou faisaient cesser ces manifestations. Les cas de guérison rapportés par Murray, Fenwick, Beaty, etc., ne tardèrent pas à provoquer de tous les côtés des tentatives analogues. L'année suivante, R. Wichmann, Mendel, P. Henry, Dee Shapland, Bouchard, etc., publièrent une série de cas guéris ou améliorés par cette méthode [4]. Quelques accidents septiques, imputables à des injections incomplètement stérilisées, devaient bientôt faire imaginer un nouveau mode d'administration.

Au mois de mars 1892, Howitz traita le premier et guérit une myxœdémateuse par l'*ingestion* de pâtés préparés avec des glandes thyroïdes. Sa malade était déjà en traitement depuis un mois, quand, en Angleterre, Mackenzie et Fox commencèrent des essais analogues, sans connaître, il est vrai, la tentative de Howitz. En toute justice, la priorité revient au professeur de Copenhague. Cette méthode d'ingestion de glande thyroïde donna, entre les mains de nombreux médecins, des guérisons surprenantes. Des exemples démonstratifs

(1) Horsley, *Brit. med. Journ.*, 1890, p. 287.
(2) Lannelongue, *Bull. méd.*, 1890, p. 225.
(3) Merklen et Walther, *Soc. med. des hôp.*, 1890, p. 859.
(4) Consulter Derrien, Étude historique et critique sur le traitement du myxœdème par les injections de liquide thyroïdien. *Thèse de Paris*, 1893. On y trouvera 17 observations relatées en détail.

en ont été dernièrement rapportés en France par MM. P. Marie et Guerlain, Brissaud et Souques [1].

On choisit habituellement la glande thyroïde du mouton, qui se compose de deux lobes séparés, situés sur les côtés de la trachée et connus, en terme de boucherie, sous le nom de « glandes du cornet » [2]. On peut la faire ingérer à l'état d'extrait ou mieux en nature, dans du bouillon ou dans un cachet, après s'être assuré de sa provenance et de sa fraîcheur. On peut l'administrer



Fig. 185. — Avant le traitement.



Fig. 186. — Après le traitement.

(D'après Brissaud et Souques.)

de la manière suivante : un lobe quotidien pendant les quatre ou cinq premiers jours, puis un lobe tous les deux jours pendant deux ou trois semaines. Cette méthode n'a rien d'absolu ; elle est avant tout subordonnée aux effets obtenus ; elle est d'ailleurs trop récente pour qu'on puisse encore en fixer définitivement les conditions.

Sous l'action de ce traitement, on voit très rapidement des modifications survenir. Souvent, dès le second jour, la température centrale s'élève, atteint et dépasse même de quelques dixièmes le chiffre normal. Le pouls devient fréquent et la polyurie s'établit. L'infiltration des téguments commence à

(1) P. Marie et Guerlain, *Soc. méd. des hôp.*, 9 févr. 1894 ; — Brissaud et Souques, *Ibid.*, 13 avril 1894.

(2) Pour éviter toute erreur, il est bon de les faire voir au boucher sur l'animal et de contrôler, au besoin, leur authenticité par l'examen histologique. On pourrait, sans ces précautions, avoir des mécomptes et faire ingérer, par exemple, des glandes salivaires qui portent le même nom technique.

diminuer, et la démyxœdémisation se fait, pour ainsi dire, sous les yeux de l'observateur. Les bourrelets œdémateux du visage et du corps s'effacent progressivement et assez rapidement. Et même, si l'on est obligé pour une raison quelconque d'interrompre le traitement, la démyxœdémisation continue à s'effectuer. En quelques semaines, la métamorphose est complète, l'œdème a disparu, le malade a perdu plusieurs kilogrammes de son poids. En outre, la peau reprend ses fonctions, les sécrétions cutanées se rétablissent, les poils et les ongles repoussent. La torpeur cérébrale s'atténue ou disparaît, suivant le cas; les troubles des divers appareils s'effacent, et les sujets reprennent plus ou moins complètement leur ancienne activité physique et intellectuelle.

Une fois la démyxœdémisation obtenue, un ou deux lobes par semaine semblent nécessaires pour maintenir la guérison, car ce traitement est purement palliatif et demande à être continué toute la vie. Si, en effet, on en suspend quelque temps l'application, on voit les divers symptômes myxœdémateux réapparaître. La récidive est fatale. C'était à prévoir, puisque la glande thyroïde exerce ses fonctions pendant toute l'existence.

Cette méthode si énergique demande, précisément en raison de son énergie, à être employée avec prudence et surveillée avec soin. Très souvent se montrent, à un moment donné, parfois dès le début, des phénomènes d'intoxication. Ceux-ci sont tantôt légers, tantôt sérieux, quelquefois même mortels. Ce sont de la céphalalgie, de l'insomnie avec malaise, coliques abdominales et douleurs dans les membres. Il suffit, d'habitude, d'interrompre le traitement deux ou trois jours pour les voir s'évanouir. L'ingestion doit ensuite être continuée à plus faible dose. D'autres fois on a constaté de l'albuminurie, de l'angor pectoris, des syncopes, etc...., et divers auteurs, comme Murray, Vermehren, etc., ont vu la mort survenir plus ou moins rapidement. La possibilité de pareils accidents commande donc de tâter le terrain avec des petites doses et de surveiller le traitement de très près. Il ne faut pas hésiter à le suspendre à la moindre alerte, d'autant que cette suspension n'offre aucun inconvénient.

Tous les cas de myxœdème, quelque anciens et graves qu'ils soient, sont justiciables de cette méthode. Hale[1] a vu la guérison survenir chez une femme arrivée à la dernière période de la cachexie.

Comment agit le suc thyroïdien? Il est encore impossible de répondre à cette question. Fenwick[2] pense qu'il a une grande action diurétique, non pas en influençant directement le rein, mais en modifiant la crase sanguine et en facilitant de cette façon la transsudation urinaire. On peut faire remarquer que, si cette action diurétique existe, elle doit être très faible, car les injections de ce suc restent, à cet égard, sans effet chez les personnes saines.

Quoi qu'il en soit, l'efficacité incontestable du traitement thyroïdien a singulièrement transformé le pronostic du myxœdème. Ce traitement a suffisamment fait ses preuves en donnant des succès véritablement merveilleux. Il est permis de supposer qu'employé de bonne heure, soit pour les cas de myxœdème congénital, soit chez de jeunes goîtreux thyroïdectomisés, il permettra d'éviter l'arrêt de développement physique et mental qui fait la haute gravité de cette affection.

(1) Hale, *Brit. med. Jour.*, 1892, p. 1428.
(2) Fenwick, *Soc. de pathol. de Londres*, 18 octobre 1892.

GOITRE EXOPHTHALMIQUE

(Maladie de Graves, de Basedow.)

Cette affection, sur la nature de laquelle on discute encore, est caractérisée par une triade symptomatique : hypertrophie du corps thyroïde, troubles cardio-vasculaires, saillie des globes oculaires, à laquelle il convient d'ajouter un tremblement très spécial. A côté de ces signes cardinaux, on observe une véritable profusion d'éléments symptomatiques moins importants et moins constants, la plupart d'origine vaso-motrice.

Historique. — Les auteurs anglais et allemands revendiquent pour un de leurs compatriotes le mérite d'avoir décrit pour la première fois cette maladie. M. Rendu, dans le Dictionnaire encyclopédique, a élucidé définitivement la question. A la vérité, ainsi qu'il ressort de son remarquable article, le médecin anglais Parry a réuni, dans ses œuvres éditées en 1825, cinq observations où sont notés les principaux traits du goitre exophthalmique. Mais il ne commente guère leur coïncidence et c'est Graves qui, dix ans plus tard, en présentant de nouvelles observations, marque nettement qu'elles constituent une nouvelle entité morbide. Les leçons de Graves, professées en 1835, ne furent publiées qu'en 1843. Dans cet intervalle, en 1840, le médecin allemand Basedow fit paraître son retentissant mémoire. En somme c'est sans doute en faveur de Parry que doit se résoudre la question de priorité pure; ce distingué clinicien cependant paraît avoir à peine soupçonné l'importance et la nature de sa découverte : Graves et Basedow en sont les véritables initiateurs. Chez nous, la dénomination de maladie de Basedow semble avoir prévalu.

Après Basedow, on voit se multiplier les publications parmi lesquelles il faut citer celles de James Begbie, de Stokes, de Romberg, de Kœben, de von Græfe. En France, les premières observations sont publiées par Charcot, à partir de 1856. Trousseau, quatre ans plus tard, en fixe la description clinique dans ses admirables leçons. Depuis, les troubles moteurs du système nerveux ont été mis en lumière par les travaux de Marie et de Ballet; les formes rares ont été étudiées, mais c'est surtout la physiologie pathologique de cette affection qui a été le sujet des préoccupations scientifiques de la dernière période. Enfin Möbius Renaut (de Lyon), Joffroy, ont attiré l'attention sur le rôle du corps thyroïde.

Symptomatologie. — Il est souvent difficile de déterminer à quelle époque remontent les premières attaques de la maladie de Basedow. Le début peut n'être marqué par aucun trait saillant. Quand les accidents initiaux éclatent brusquement, il y a lieu de croire, comme on a pu l'établir pour certains cas, que le mal s'était déjà manifesté longtemps avant par des atteintes discrètes qui avaient passé presque inaperçues des malades.

Symptômes cardio-vasculaires. — Presque toujours les troubles cardiaques ouvrent la scène. Chez un sujet nerveux, dont le caractère est devenu depuis quelque temps particulièrement versatile et irritable, le pouls acquiert une fréquence insolite. On compte 120, 150 et jusqu'à 200 pulsations à la minute. Cette accélération est presque constante dans la maladie de Basedow; elle en est, pour ainsi dire, le phénomène essentiel. Elle est capitale au point que si elle a disparu pendant une longue période on peut considérer le basedowien comme guéri, alors même que d'autres signes persistent : ils se sont d'ail-

leurs atténués au fur et à mesure que le pouls tendait à redevenir normal.

La suractivité du cœur ne se traduit pas chez tous de la même façon. Ordinairement les battements sont fréquents et réguliers, même au repos; les émotions, les efforts musculaires en exagèreut encore le nombre. Cette *tachycardie*, à peine soupçonnée au début par les malades, se complique souvent, sans cause apparente, de palpitations dont la violence est telle parfois qu'on peut percevoir à distance le choc du cœur. Ajoutons qu'elle n'est pas toujours permanente et ne se montre, chez quelques sujets, que par accès. Chez d'autres, l'excitabilité cardiaque se traduit plus tragiquement. Le rythme des battements, toujours rapide, est inégal et profondément troublé, le cœur bat comme affolé, et l'asystolie se révèle avec son cortège symptomatique : vertiges, cyanose, etc., inquiétant parfois au point de faire craindre pour la vie des malades. Ces perturbations fonctionnelles s'accomplissent quelquefois sans qu'ils en aient conscience, alors même qu'elles offrent un degré notable de gravité. Dans d'autres cas, les plus légères provoquent de la gêne respiratoire, de l'angoisse, des douleurs précordiales, car l'intensité des sensations n'est pas proproportionnée à la violence de ces manifestations.

L'examen du cœur donne-t-il la clef de ces désordres? A dire vrai les renseignements qu'on en tire sont plus variés qu'instructifs. Tantôt les troubles sont à coup sûr purement fonctionnels : aucun bruit sthétoscopique ne se perçoit à l'auscultation. Il en est ainsi le plus souvent au moins au début de la maladie, et la plupart du temps les choses en restent là. Tantôt on entend des bruits systoliques, mais ils ne sont pas l'indice d'une lésion organique : on doit faire entrer ceux de la base dans les murmures anémiques, et l'état chlorotique des malades confirme cette interprétation; ceux de la pointe ont les caractères des bruits extracardiaques. D'autres fois enfin, très rarement, le souffle systolique révèle réellement une lésion organique. Quant à l'hypertrophie du cœur, elle est plus apparente que réelle. En premier lieu, quand le choc du cœur acquiert une certaine violence, il soulève une surface plus large que la région de la pointe et peut donner l'illusion d'une voussure, d'autant que les muscles intercostaux, surmenés, présentent alors un certain degré de parésie. D'un autre côté la zone de matité paraît sans doute plus étendue qu'à l'état normal; mais quand le cœur augmente l'énergie de ses battements, il semble augmenter en même temps l'étendue de ses rapports avec la surface précordiale. Il faut noter aussi qu'on voit se produire, soit brusquement, soit parallèlement au développement de la maladie, une dilatation des cavités capable de jouer l'hypertrophie et qui du reste disparaît habituellement après que le cœur s'est apaisé.

En somme c'est généralement de la tachycardie qu'on a à constater, une tachycardie dans laquelle les battements sont énergiques. L'apparition des souffles anémiques et extra-cardiaques semble être provoquée soit par l'état chlorotique, comme pour ceux de la base, soit par la perpétuelle ampliation des mouvements du cœur, comme pour ceux de la pointe. A un degré avancé de la maladie, il arrive que des lésions se surajoutent à des perturbations purement fonctionnelles jusque-là. L'asystolie qu'on peut observer alors n'est plus un simple affolement du cœur, résultant de troubles profonds de son innervation : elle est causée par une véritable altération organique, qui n'est pas, d'ailleurs, toujours définitive. Mais c'est seulement à la longue, quand la

maladie est déjà ancienne, sous l'influence d'une cachexie accentuée, que ces altérations s'établissent. A une époque plus récente, une lésion du cœur doit être considérée comme une coïncidence et non comme une complication.

Dès que le cœur est touché, la circulation périphérique subit d'intéressantes modifications. Les artères du cou sont animées de vigoureuses pulsations qui se montrent aussi dans les vaisseaux des tempes et du fond de l'œil. On a vu ces effets de l'éréthisme circulatoire se manifester derrière le sternum, et, plus rarement, jusque dans l'épigastre et l'abdomen. On ne les a pas rencontrés ailleurs, et le pouls de la radiale, par exemple, est au contraire faible et petit; mais c'est la région cervicale qui en est affectée le plus constamment et d'une manière toute spéciale. A la hauteur des carotides, largement dilatées, on perçoit des souffles tantôt doux, tantôt rudes [1]. Ces bruits, ces battements, ne trahissent pas seulement l'énergique poussée de l'ondée sanguine, ils témoignent encore d'une excitation vasculaire très caractéristique dont le siège de prédilection n'est pas toujours en rapport avec les territoires où l'impulsion cardiaque peut se propager le plus aisément. Cette exagération fonctionnelle, quand elle s'est longtemps prolongée, finit par amener de notables changements dans la structure des vaisseaux. Les artères s'ectasient, leurs tuniques s'épaississent; les veines elles-mêmes s'artérialisent.

Goître. — Pendant que le tableau des troubles de la circulation se déroule, on voit apparaître l'hypertrophie du corps thyroïde. C'est, après la tachycardie, le symptôme qui fait le moins souvent défaut dans la maladie de Basedow. Dans certains cas, l'accroissement se fait lentement, insidieusement, les malades n'en ont guère conscience qu'au moment où ils se trouvent obligés de faire élargir le col de leurs vêtements. On n'a pas alors l'impression d'une tumeur, mais plutôt d'un grossissement de la région inférieure du cou. Le corps thyroïde n'est pas soulevé par les battements de ses artères ou l'est à peine. C'est la variété de goître exophthalmique où les altérations histologiques sont prépondérantes; c'est aussi la moins commune. Moins rares sont les cas de développement aigu, où l'on voit le goître apparaître, et acquérir son volume maximum en quelques jours, en quelques heures même, au milieu de poussées congestives, d'accidents respiratoires paroxystiques. Ici l'élément vasculaire paraît prédominer à l'exclusion de tout autre. Cependant, une palpation minutieuse a permis maintes fois de reconnaître que l'hypérémie n'était pas seule en jeu et a révélé la présence, au milieu du tissu turgide, de noyaux indurés, indices des altérations parenchymateuses. Dans la grande majorité des cas, le développement du goître se fait par poussées successives, d'une intensité croissante, coïncidant le plus souvent avec une exacerbation des troubles cardio-vasculaires. Des congestions répétées viennent s'ajouter au lent travail de transformation morbide qui s'accomplit dans la trame du corps thyroïde.

[1] Guttmann écrit que dans tous les cas de goître exophthalmique on peut percevoir au niveau de la tumeur un bruit artériel isochrone au pouls et sensible même quand l'auscultation du cœur est muette. Ce souffle, qui naît vraisemblablement dans la tumeur et qu'on peut attribuer à l'irrégularité des dilatations vasculaires, ne se retrouverait dans aucune autre espèce de goître et prendrait ainsi une importante valeur diagnostique.

Le même auteur a fait une autre constation qui mérite d'être rapportée. Si l'on fait tourner la tête du malade et qu'on ausculte le cou du côté opposé, on perçoit, outre le souffle systolique artériel, un souffle veineux, caractéristique de la maladie de Basedow vraie, car il ne se montrerait dans aucun des états analogues.

La tumeur n'atteint qu'exceptionnellement un volume considérable. Les faits seraient moins rares où l'augmentation anormale de la glande, à peine sensible à la vue, doit être recherchée méthodiquement. Généralement le goître est de grosseur moyenne, déformant le cou sans symétrie, car c'est presque une règle que l'hypertrophie se marque davantage au lobe droit de la glande. De consistance variable, molle ou fibreuse, il se réduit, comme du tissu érectile, quand on le comprime légèrement avec la main, qui perçoit au passage de l'ondée sanguine un frémissement très accusé. A chaque contraction cardiaque l'afflux du sang s'accompagne d'une notable ampliation de la base du cou et d'énergiques battements.

L'apparition et l'accroissement de la tumeur thyroïdienne pulsatile ne se produisent pas sans orages. Il survient des accidents congestifs et des phénomènes de compression qui peuvent revêtir une intensité effrayante. Les malades, en proie à des accès de suffocation terribles, présentent tous les signes de l'asphyxie imminente. Ces crises ne prennent pas communément un tel caractère de gravité et n'ont parfois d'autre effet que de rendre la respiration pénible et anxieuse. Quelquefois la voix s'altère : elle devient rauque et assourdie, ce qu'il faut attribuer sans doute à la compression du nerf récurrent.

Le volume du goître est susceptible d'éprouver des changements considérables et de passer alternativement par des périodes de régression et de recrudescence. Ces fluctuations, ainsi que les troubles fonctionnels qui se montrent à l'occasion de son développement, semblent suivre la courbe de l'irritabilité cardiaque. La concordance, toutefois, n'est pas nécessairement fatale; mais toutes les causes capables de provoquer une excitation circulatoire : émotions vives, efforts violents, menstrues, ont leur répercussion sur la tumeur thyroïdienne. Et ce parallélisme se poursuit quand on rapproche les effets prolongés de la maladie de Basedow sur le cœur et sur le corps thyroïde. Nous avons vu que les désordres d'abord simplement fonctionnels du cœur se compliquaient parfois, à la longue, de véritables lésions organiques; ainsi la glande thyroïde, atteinte primitivement par des modifications presque uniquement vasculaires, devient, au bout d'un certain temps, le siège d'altérations intimes irrémédiables. Cette considération, applicable seulement à la généralité des cas, fait comprendre que le goître, qui rétrocède habituellement quand l'état du cœur s'améliore, ne s'atténue pas, s'il est déjà ancien, dans la même proportion que les autres symptômes quand la maladie marche vers la guérison.

Exophthalmie. — La triade est complète avec ce signe, moins constant, mais le plus frappant de tous. Les yeux saillants, largement ouverts, d'un éclat bizarre, déconcertant, donnent à la physionomie une troublante expression d'égarement et de dureté. La procidence des yeux et la sauvage étrangeté du regard qui en résulte coïncident communément avec les premières manifestations du corps thyroïde. L'exorbitis, d'ordinaire bilatérale, n'est pas toujours symétrique dès le début; elle tend à le devenir assez rapidement. Elle peut se montrer avec une intensité variable. Tant qu'elle ne dépasse pas un degré moyen, les malades n'en semblent nullement incommodés; quelques-uns tardent même à s'en apercevoir. Excessive, et on l'a vue aller jusqu'à la luxation des globes oculaires, elle donne lieu à des inconvénients d'une gravité croissante. Les mouvements de l'œil, rendus difficiles, amènent vite de la fatigue.

La cornée n'étant plus protégée contre l'air, car même dans le sommeil l'occlusion des paupières n'est jamais complète, il se produit pendant quelque temps une hypersécrétion lacrymale qui augmente encore l'éclat singulier des yeux [1]. Quand le *larmoiement* se tarit, la conjonctive n'est plus lubrifiée; les poussières, en s'accumulant dans les angles des paupières, l'irritent continuellement; son inflammation peut gagner la cornée : il se déclare parfois des kératites susceptibles de s'ulcérer et dont on a vu quelques exemples aboutir à la perte de l'œil. Les accidents de cette gravité sont d'ailleurs exceptionnels.

La *fonction visuelle* n'est guère compromise : à part une appréciable diminution de l'*acuité*, c'est seulement dans les cas de protrusion exagérée qu'on a signalé de l'*amblyopie*, de la *diplopie*, du *strabisme*, peu accentués d'ailleurs et passagers.

Système nerveux. — Là se bornent les symptômes oculaires qui reconnaissent pour cause l'exophthalmie, tous d'origine mécanique. Il en est d'autres qui témoignent de troubles variés dans l'innervation des yeux, et nous entrons avec eux dans la description des désordres du système nerveux.

La musculature interne de l'œil est presque toujours respectée. L'accommodation se fait régulièrement, le champ visuel est normal. Les pupilles conservent leur diamètre physiologique : quand on l'a trouvé modifié, c'était sans règle, tantôt augmenté, tantôt diminué. L'exploration du fond de l'œil, en général négative, a laissé voir dans certains cas la rétine congestionnée, avec ses vaisseaux dilatés, quelquefois pulsatiles.

L'hypérémie rétinienne est cause souvent que les basedowiens aperçoivent des flammèches, des *mouches volantes*. Ces sensations lumineuses subjectives sont le point de départ de véritables hallucinations de la vue qui ne contribuent pas peu à entretenir et à développer chez eux l'état mental dont nous parlerons plus loin. Presque tous présentent en même temps de la *photophobie* à un degré plus ou moins marqué.

Troubles moteurs. — La musculature externe, d'abord gênée, surmenée, ne tarde pas, d'habitude, à être plus profondément atteinte, et devient le siège de perturbations fonctionnelles. On voit disparaître la synergie physiologique des mouvements de la paupière et du globe oculaire. Le malade tenant la tête immobile, si on lui fait élever et abaisser le regard, la paupière est en retard sur la cornée. C'est le *signe de Graefe*. Ce défaut de synchronisme dans l'action réflexe n'est pas dépendant de l'exorbitisme, ni proportionné avec lui. On ne le retrouve pas dans les autres exophthalmies, et, dans la maladie de Graves, il peut ne pas exister ou s'indiquer à peine, alors même que la procidence de l'œil est extrême.

Les mêmes remarques s'appliquent à un signe beaucoup plus rare, le *signe de Stellwag*, qui consiste en l'allongement de la fente palpébrale et l'occlusion incomplète des yeux quand le malade croit les avoir fermés.

Ces deux symptômes relèvent-ils d'une sorte d'incohérence morbide dans la

[1] E. Berger a vu dans deux cas le larmoiement précéder de longtemps tous les autres symptômes et en particulier l'exophthalmie. Pour lui ce dernier phénomène et le défaut de clignotement consécutif n'expliquent pas le larmoiement non plus que la diminution de la sécrétion lacrymale qu'on constate ensuite. Il croit à une névrose des nerfs sécréteurs de la glande lacrymale irrités au début du goître exophthalmique et parésiés ultérieurement, et rapproche ces troubles sécrétoires des diaphorèses exagérées, de la polyurie, etc., fréquentes dans la maladie de Basedow.

distribution de la motilité, ou bien sont-ils l'effet de parésies locales? Nous penchons vers cette dernière opinion, d'autant que le processus paralytique ne s'arrête pas toujours aux muscles des paupières. Möbius a signalé la *difficulté de la convergence* des yeux. Les cas d'*ophthalmoplégie externe* sont nombreux (Ballet). La parésie, à divers degrés, peut gagner le sourcilier et le frontal [1], même envahir tout le territoire du *facial*. Les régions animées par les filets moteurs du *trijumeau* ne sont pas toujours indemnes.

Les troubles de la motilité, localisés surtout autour de l'œil, affectent aussi jusqu'aux membres. Là, ils sont caractérisés par de la faiblesse fonctionnelle plutôt que par de la paralysie. Les bras n'en sont atteints qu'exceptionnellement. Il est moins rare que les membres abdominaux soient frappés. Charcot a, le premier, mis en lumière cette *paraplégie basedowienne*. Aux premiers temps, avant que l'amaigrissement se soit accentué, il n'est guère facile de distinguer quel élément prédomine, de l'asthénie musculaire ou de l'inhibition nerveuse, puis la parésie se dessine davantage et peut aller jusqu'à l'impotence presque complète, sans toutefois s'accompagner jamais d'aucune modification de la sensibilité ni d'aucun trouble fonctionnel de la vessie. Les réflexes rotuliens, habituellement conservés, ont alors disparu ou sont très peu prononcés. Le trait le plus marquant de cette paraplégie, c'est le *dérobement des jambes*; tout d'un coup, sans que rien en avertisse, les jambes défaillent, au point que les malades s'affaissent s'ils ne sont soutenus. Cet effondrement des membres inférieurs ne se produit que par périodes intermittentes.

Les perturbations médullaires se révèlent plus fréquemment par un état spasmodique qui se traduit par des *crampes* des gros muscles, de la *contracture*, des accidents passagers de *tétanie*, des *crises épileptiformes* à convulsions parfois généralisées au point de simuler l'épilepsie vraie. Ces manifestations de l'excitation motrice se confondent souvent avec d'autres de même nature relevant d'une maladie nerveuse : hystérie, épilepsie, chorée, évoluant parallèlement avec le goître exophthalmique, si bien qu'il est malaisé de démêler la part qui revient à la névrose associée. Dans certains cas très nets, en l'absence de tout stigmate étranger, on a pu les rapporter à la maladie de Basedow.

L'*atrophie musculaire* a été constatée; mais les exemples en sont tellement isolés qu'il faut se contenter de les signaler.

Les troubles de la motilité que nous venons de passer en revue sont essentiellement épisodiques et transitoires. Peu caractéristiques, pour la plupart, ils témoignent seulement d'une idiosyncrasie morbide et des mille aspects que peut revêtir l'irritabilité nerveuse chez des sujets prédisposés et n'ont qu'une importance secondaire. Mais il est un phénomène d'une valeur et d'une constance remarquables, c'est le *tremblement*, dit tremblement de Charcot-Marie. Si on ne le constate pas toujours, c'est qu'il peut se montrer par intervalles et faire défaut au moment de l'examen. D'une intensité très variable, on est quelquefois obligé de le rechercher attentivement. Dans les cas discrets, on le met en évidence

[1] M. Joffroy a rencontré chez trois malades une particularité qui pourrait peut-être, recherchée méthodiquement, constituer un nouveau signe. Les yeux étant tournés vers le sol, il faisait porter brusquement leurs regards vers le plafond. Dans le mouvement d'élévation des globes oculaires, le frontal ne se contractait pas comme il arrive à l'état normal. La parésie n'existait d'ailleurs que pour ce mouvement associé : les sujets pouvaient contracter le frontali solément sous l'action de la volonté ou de l'excitation électrique.

en plaçant sur la tête du sujet une plume longue et souple. On s'en rend mieux compte d'ailleurs par le toucher. Sous la main, le malade semble dans un état de vibration, de trépidation continue. Tantôt partiel, plus souvent généralisé, il est plus accentué au tronc, à la tête et surtout aux mains. Il est fait d'oscillations « brèves, menues, régulières », persistant au repos, et que les mouvements intentionnels ne paraissent modifier en aucune façon. Très semblable comme aspect au tremblement de la paralysie agitante, à part le geste spécial aux parkinsonniens, la rapidité de son rythme, 8 à 10 oscillations à la seconde, le rapprocherait plutôt de celui de la paralysie alcoolique; il se distingue de ce dernier en ce que si, pour le rendre plus sensible, on fait étendre la main dans l'attitude du serment, les doigts sont agités non plus par eux-mêmes, « individuellement », comme dans l'alcoolisme, mais en raison de la trépidation du reste du membre supérieur. Le tremblement, signe précieux dans l'appréciation des cas où le type morbide est dégradé, a une valeur telle qu'il convient de l'ajouter à la triade symptomatique pour compléter la formule de la maladie de Basedow.

Troubles sensitifs. — Les phénomènes douloureux surviennent indifféremment à toutes les époques de la maladie, mais ne manquent presque jamais. Bien plus souvent que les filets moteurs, les filets sensitifs du trijumeau sont atteints : les *névralgies* frontale, oculaire, sont très communes. La nuque et le cou ne sont pas plus épargnés; mais, dans cette région, la douleur ne revêt pas toujours la forme purement névralgique, et consiste alors en une exaltation diffuse de la sensibilité. Il faut remarquer à ce sujet que dans la maladie de Graves ces hyperesthésies locales ne sont pas les seules : on se souvient que le choc du cœur, indolore dans certains cas de palpitations très violentes, s'accompagne au contraire de vives douleurs en d'autres cas où la locomotion cardiaque est à peine plus active que d'ordinaire : le rôle de la susceptibilité cutanée est là aussi bien évident.

Les exacerbations de la sensibilité profonde semblent se montrer de préférence au niveau des centres sympathiques. Les plexus cardiaque, solaire, mésentérique, sont le plus particulièrement frappés. Les douleurs, localisées sous le sternum, se propageant au cou et au bras gauche, jouent à s'y méprendre les accès d'angoisse de poitrine. D'autres fois elles siègent profondément à l'épigastre et à l'abdomen, s'irradiant dans les intestins sous forme de coliques fort pénibles, et se résolvent parfois en diarrhées séreuses; elles rappellent les crises gastriques du tabes. Nous verrons que le goître exophthalmique, considéré par certains auteurs comme une « terminaison bulbaire » du tabes, a bien d'autres rapports avec lui.

Troubles sécrétoires et vaso-moteurs. — Sans préjuger si c'est le bulbe qui est spécialement touché dans la maladie de Basedow, il faut noter, à côté du syndrome fondamental constitué par la triade, à côté des lésions des nerfs prenant leur origine dans la moelle allongée, une série de symptômes qui semblent résulter d'un désordre fonctionnel des centres bulbaires. Sans doute il y a plus d'un centre de calorification; mais s'il en est un principal, qui préside à la calorification générale, il est évidemment situé, quoique la démonstration anatomique ne soit pas faite, au proche voisinage du centre vaso-moteur. Ces deux sources physiologiques sont presque toujours intéressées. Nous avons vu que les paroxysmes des désordres circulatoires s'accompagnaient d'un flux congestif du côté du cou et de la face; en même temps des bouffées de chaleur

montent à la tête; le cou, de préférence, parfois le tronc, parfois même tout le corps, se couvrent de *sueurs profuses* perlant au creux des mains, dont le caractère névropathique éclate dans certains cas où on les a vues limitées à une moitié du corps. En dehors de ces crises, les malades éprouvent une intolérable sensation de chaleur, une *thermophobie* de tout point semblable à celle de la paralysie agitante. On les voit rechercher les courants d'air; couchés, ils ne peuvent souffrir de couvertures, et même en hiver dorment couverts à peine d'un drap; ils dorment peu d'ailleurs, inquiets des battements de leur cœur, sans cesse agités par un insatiable besoin de fraîcheur. La peau cependant n'est pas plus chaude qu'à l'ordinaire. Si l'on a constaté parfois une légère élévation de température périphérique, elle n'est pas en rapport avec l'énergie de la sensation de chaleur, que les malades déclarent insupportable. La température centrale n'est pas modifiée le plus souvent. Les cas sont nombreux néanmoins où on l'a trouvée supérieure à la normale de un, deux et même trois degrés et s'accompagnant à ce dernier point d'accidents cérébraux mortels. On observe en général comme des petites poussées fébriles, d'allure très variable et pouvant se rattacher aux types les plus divers de la fièvre. Le plus communément elles surviennent sans régularité à certains moments de la journée, durent deux à trois heures, quelquefois plusieurs jours. Leur apparition assombrit le pronostic. Est-ce bien là de la *fièvre*? Insomnie, bouffées de chaleur, malaise, fréquence du pouls, élévation thermique : un tel groupement de symptômes en donne assurément l'illusion. Mais ceux qui l'ont étudié plus particulièrement, Trousseau, Teissier père et surtout Bertoye (de Lyon), ne le pensent pas : l'insomnie et la sensation de chaleur ne sont pas nécessairement concomitantes de l'élévation de température. D'un autre côté ce dernier phénomène, quand il existe, se manifeste, ainsi que l'accélération du pouls, en dehors des paroxysmes. Enfin on n'a pas relevé chaque fois, au cours des crises fébriles, de modifications des déchets urinaires.

Ce n'est pas à dire que la sécrétion rénale soit toujours normale. En dehors de toute poussée fébrile on a constaté assez souvent une véritable *polyurie* : urines abondantes, claires, mictions fréquentes. Cette diurèse excessive, d'origine évidemment centrale, précède habituellement de peu les périodes où les accidents redoublent, pour disparaître dès qu'ils s'atténuent. La *glycosurie*, qu'on a vue en même temps, est un phénomène beaucoup plus rare.

Il n'en est pas de même pour l'*albuminurie*. Elle n'a presque jamais fait défaut quand on l'a recherchée avec persévérance. Très différente dans ses allures des albuminuries symptomatiques d'une lésion du rein, on peut la constater à tous les stades de la maladie, à toute heure de la journée, mais de préférence après les repas. Abondante ou légère, intermittente, capricieuse, elle paraît suivre dans ses phases l'excitation circulatoire. Sa prédilection pour les périodes où l'éréthisme vasculaire s'accentue semble en démontrer l'origine congestive; son association avec la glycosurie et la polyurie fait penser que les effets de la congestion retentiraient surtout sur quelques noyaux du quatrième ventricule.

L'albuminurie ne détermine pas nécessairement d'*œdème*, mais il l'accompagne parfois; il se produit aussi pendant les crises d'asystolie et s'amende en même temps qu'elles. D'autres variétés d'œdèmes se montrent en dehors des grands désordres cardiaques et des troubles de la secrétion rénale; ils sont pas-

sagers, localisés de préférence aux faces latérales de la jambe, au ventre et surtout aux cuisses. Le doigt n'y laisse pas nettement l'empreinte en godet caractéristique des premiers : il y aurait là plutôt un épaississement, une infiltration du derme analogue à ceux du myxœdème, et la ressemblance est frappante dans les cas, assez rares, où cet œdème se généralise.

Troubles psychiques. — Tout l'arbre nerveux est atteint. Nous avons vu que la maladie de Basedow retentissait sur le sympathique, les nerfs périphériques, la moelle, le bulbe : l'encéphale n'est pas respecté davantage. Dès le début, souvent bien avant que les symptômes cardinaux aient commencé de se montrer, les malades donnent les signes d'un *état mental* très particulier. Une indéfinissable agitation les tourmente. Poursuivis par un incessant besoin d'agir, de se déplacer, ils ne tiennent pas en place et changent à tout instant de besogne. Leur sensibilité se traduit sans modération : les marques de joie, de tristesse, sont excessives, sans proportion avec les motifs, sans motif même. Ils passent sans transition de la gaieté la plus enthousiaste à l'amertume et au découragement. Les idées se pressent, mobiles, instables, sans lien logique; ils parlent avec volubilité. En même temps leur caractère s'aigrit, leur affectivité se modifie; ils deviennent difficiles à vivre. Impatients et irascibles, ils s'emportent au moindre retard, à la plus mince contradiction. Désagréables avec leurs proches, ils leur font subir une humeur changeante et quinteuse, exigeant beaucoup d'eux, difficilement satisfaits, jamais reconnaissants. L'insomnie, très fréquente, entretient et aggrave cet état d'excitation. Comme les autres symptômes de la maladie de Graves, il a ses phases aiguës après lesquelles tout rentre dans un calme relatif. Mais parfois les désordres cérébraux s'accentuent et se précisent : on voit des malades, obsédés par les craintes que leur suscitent la force et la persistance des palpitations, tourmentés par les cauchemars, les hallucinations de la vue parfois terrifiantes, devenir hypochondriaques, passer par des crises de dépression extrême ou de manie aiguë, qui se terminent généralement par la guérison mais laissent après elle une déséquilibration, une mobilité inquiète, telles qu'on doit redouter des rechutes au plus léger prétexte. Ces accès d'aliénation passagère, qu'on retrouve dans presque toutes les névroses, faut-il les considérer comme des formes violentes d'un état mental propre au goitre exophthalmique et dont les exacerbations ne se produisent pas toujours suivant le même type ou bien comme des psychoses associées temporairement, évoluant sur un terrain évidemment très favorable, préparées par la dégénérescence héréditaire et recevant de la maladie de Basedow le coup de fouet qui les fait se développer? Il ne faut probablement pas choisir entre ces deux hypothèses : l'une et l'autre contiennent sans doute une part de vérité, et ne sont pas suffisantes, prises à part, pour expliquer tout ce que présente la clinique.

Altérations de la peau. — Aux troubles du système nerveux il convient de rattacher les altérations de la peau. L'une des plus remarquables en effet, la *pigmentation anormale*, dessine dans certains cas sur le corps des zébrures symétriques. Le plus communément, il est vrai, la pigmentation des téguments occupe des zones irrégulières, envahissant soit le cou et la face, soit aussi le tronc et les membres. Il est des cas où elle est accentuée au point de simuler la maladie d'Addison, d'autant plus qu'on l'a vue gagner jusqu'à la muqueuse

buccale et qu'elle se montre souvent quand le malade est déjà très débilité. Les taches de *vitiligo* sont aussi fréquentes et parfois apparaissent en même temps. Au contraire des autres symptômes de la maladie, ces altérations pigmentaires sont irremédiables.

A côté d'elles il n'est pas rare d'observer des *éruptions cutanées* peu spéciales, et surtout, comme on devait s'y attendre, l'urticaire, cet asthme de la peau.

On a décrit une sorte de *pelade* spéciale à la maladie de Basedow ; c'est plutôt, comme l'a dit Joffroy, une « pseudo-pelade », sans plaques, ne déterminant pas la calvitie, mais dans laquelle les cheveux et les poils de la face deviennent rares et cassants.

La peau est encore le lieu de troubles plus particuliers. La sensation de chaleur dont nous avons parlé paraît liée à une *diminution de la résistance électrique* très notable : le courant traverse les tissus avec une facilité quatre ou cinq fois plus grande qu'à l'état normal. On a voulu trouver la raison de ce curieux phénomène dans la présence des sueurs abondantes qui accompagnent souvent la thermophobie, mais la résistance électrique de la peau décroît à peine dans une foule de maladies où la diaphorèse n'est pas moins considérable. Il faut donc laisser là cette explication et seulement constater que la diminution de la résistance électrique, signalée pour la première fois par M. Vigouroux, est d'une constance assez régulière pour la faire placer à côté de la triade et du tremblement.

Troubles de l'appareil digestif. — La note névropathique se retrouve dans les anomalies des fonctions digestives. Comme le caractère, l'appétit est quelquefois changeant et fantasque : en dehors des crises de gastralgie provoquées par les douleurs viscérales, il peut se montrer, par périodes, impérieux, excessif, ou au contraire affaibli et nul. A l'*anorexie* presque totale, au dégoût même des aliments succède une fringale, une voracité que rien n'apaise, de véritables accès de *boulimie* qui ne semblent pas retentir autrement sur la digestion des malades. Parfois cependant il survient des *vomissements* ; mais ils ne durent pas longtemps d'habitude, et sont en somme assez banals. On n'en peut dire autant de la *diarrhée*, accident d'une fréquence et d'une gravité remarquables. Elle se manifeste par crises très semblables aux crises gastriques du tabes, dont elles ne diffèrent que par l'absence de douleur. Même début soudain, même guérison brusque et spontanée après avoir résisté aux moyens thérapeutiques ordinairement efficaces. Les malades évacuent huit, dix fois par jour et plus, des selles liquides, un exsudat séreux au milieu duquel on reconnaît facilement les aliments à peine attaqués par les sucs digestifs. Cette *lientérie* n'apparaît pas à date fixe. Se montrant par intermittences, par poussées passagères et répétées, ou s'établissant à l'état permanent, elle vient souvent aggraver une situation déjà compromise.

Comme dans le tabes encore, la sécrétion biliaire aussi est quelquefois exagérée, par un mécanisme probablement analogue à celui des autres troubles sécrétoires. L'*ictère* apparaît et peut durer plusieurs mois. L'étude en est trop peu faite pour qu'on puisse s'étendre sur cette complication : contentons-nous de dire qu'elle est de mauvais présage.

Les *troubles de l'appareil respiratoire* pourraient sans doute se rattacher encore aux symptômes nerveux. La dyspnée provoquée par les désordres cardiaques

prend volontiers l'allure des accidents asthmatiques. Il s'y ajoute, grâce au retentissement sur le poumon des poussées congestives, un élément catarrhal qui augmente encore la gêne respiratoire. Pendant les paroxysmes, la respiration est fréquente, et l'on perçoit à l'auscultation des râles sibilants et ronflants qui témoignent de l'hyperhémie bronchique. Ces signes stéthoscopiques n'accompagnent pas nécessairement les crises de dyspnée et, en dehors de toute autre manifestation pulmonaire, il est des cas où les malades toussent continuellement, d'une *toux* sèche et fatigante. Ces manifestations thoraciques ne comportent de gravité qu'à de rares exceptions, et l'on cite peu de cas où l'oppression était telle qu'on a dû penser à pratiquer la trachéotomie.

Il n'existe guère d'exemples où les *fonctions génitales* ne soient altérées. Les troubles menstruels ne font pas défaut : presque toujours c'est de l'aménorrhée qu'on constate. A la place des règles supprimées s'établit souvent de la leucorrhée, nouvelle cause d'épuisement. Peut-être, d'ailleurs, la chlorose, fréquente chez les femmes atteintes de goître exophthalmique, a-t-elle une part déterminante dans l'apparition de ces désordres utérins. En tout cas, l'aménorrhée semble suivre la tachycardie et s'amender avec elle. Chez les hommes, on a noté une exaltation passagère du sens génésique et plus souvent de la frigidité et même de l'impuissance. Des observations signalent une atrophie isolée des mamelles ; Barth les a vues au contraire s'atrophier dans un cas où l'amaigrissement général était déjà très accentué.

Marche. — Durée. — Terminaisons. — Pronostic. — On le voit, il n'est guère d'organe qui ne soit atteint au cours de la maladie de Basedow. Au milieu de cet ensemble si complexe, les manifestations les plus disparates se rencontrent, reliées entre elles par un caractère commun d'origine nerveuse. Mais le tableau symptomatique est rarement complet. Bon nombre des troubles secondaires ne s'observent pas chez le même sujet. Même il arrive qu'un ou plusieurs des symptômes fondamentaux ne se montrent jamais. Des formes *frustes* se rencontrent, dans lesquelles l'exophthalmie ou le goître ne se produisent pas. Dans la majorité des cas sans doute où l'absence du goitre a été relatée, les altérations de la glande thyroïde se seraient révélées à un examen plus rigoureux. Le phénomène fondamental et vraisemblablement toujours présent, c'est l'excitabilité du cœur. Ses manifestations légères passent si souvent inaperçues du malade qu'on est en droit de se montrer sceptique devant les observations où elle fait défaut. En général ce sont les troubles cardio-vasculaires qui marquent le début ; le goitre et l'exophthalmie suivent l'un après l'autre, sans règle, ou tous les deux simultanément, et les accidents viscéraux ferment le cortège. Telle est l'esquisse de la marche à type classique. Mais l'évolution de la maladie de Basedow est des plus irrégulières et varie presque avec chaque individu. On peut cependant distinguer des formes aiguës et des formes lentes. Parmi les premières, qui succèdent souvent à un violent ébranlement moral, les unes se révèlent d'abord par une exaltation nerveuse extrême au milieu de laquelle le syndrome cardinal s'établit en quelques semaines, en quelques jours même. D'autres affectent une allure fébrile dès la première heure et les accidents thermiques se prolongent parfois avant que la triade vienne préciser le diagnostic. Enfin la période initiale peut être constituée presque uniquement par des phénomènes thoraciques.

La forme chronique, à développement lent et progressif, débute aussi d'une manière très variable. Tantôt c'est le mode plus commun, la tachycardie et les palpitations sont les premiers indices; tantôt les yeux et le corps thyroïde sont pris sans qu'aucun trouble en ait averti, à part la susceptibilité nerveuse et les déviations menstruelles. Tantôt encore une anémie profonde, un amaigrissement extrême ont devancé la venue des grands signes. Enfin les troubles viscéraux peuvent ouvrir la scène.

Quel que soit le départ, il est difficile de prévoir l'allure de l'évolution. Elle se fait par poussées, à époques variables, sous des influences obscures souvent ou à l'occasion d'efforts énergiques, de fatigues excessives, d'émotions vives, des règles. Après le paroxysme la sédation se produit mais le mal s'est aggravé, les symptômes extérieurs se dessinent davantage et l'état d'exitation se prononce. Dans les formes bénignes les crises se passent à des époques assez éloignées, laissant entre elles un calme relatif. Elles se répètent et augmentent d'intensité, amenant rapidement la cachexie, dans les cas graves.

La maladie de Basedow peut guérir; c'est même la terminaison la plus ordinaire quand elle évolue sans que les accidents viscéraux éclatent. Les symptômes s'amendent lentement, mais ne disparaissent pas sans laisser de vestiges. Pour peu qu'elle ait duré le goître ne rétrocède pas totalement, et les yeux sont toujours un peu saillants et irréguliers. Il reste surtout un état de susceptibilité nerveuse tel que la guérison risque d'être compromise au moindre choc.

Les choses ne se passent pas toujours aussi heureusement. Souvent quand les désordres viscéraux se sont déclarés, l'anorexie prolongée, la diarrhée, l'ictère, l'albuminurie aboutissent à un point de misère physiologique extrême : les malades profondément anémiés, amaigris, tombent dans la cachexie terminale, et la mort survient habituellement au milieu du collapsus et des accidents de l'asystolie, à moins qu'ils ne soient emportés par quelque maladie intercurrente contre laquelle leur épuisement les laisse sans défense.

La durée de cette maladie, on le conçoit, est très variable. Les cas aigus évoluent en quelques mois; quand le dénouement est favorable il subsiste une perpétuelle menace de rechute. Les formes chroniques sont coupées de périodes de rémission parfois très longues qui ne permettent pas de leur fixer une durée moyenne.

Diagnostic. — Quand le syndrome basedowien est au complet, l'aspect des malades est si remarquable et si spécial qu'il est impossible de le méconnaître. Devant les formes frustes au contraire on peut rester longtemps indécis. En l'absence d'un des symptômes cardinaux, la permanence et l'intensité des troubles cardio-vasculaires sont d'un précieux secours. Encore ne permettent-ils pas toujours de distinguer la maladie de Basedow de la *tachycardie essentielle paroxystique*. L'évolution seule de cette dernière affection qui se fait en trois périodes assez dissemblables et de courte durée l'a fait reconnaître. Les auteurs qui font relever le syndrome basedowien d'une lésion bulbaire ne sont pas loin d'admettre que cette tachycardie est due à l'irritation d'une partie des districts anatomiques dont l'altération entraîne la maladie de Graves.

Dans le *tabes*, les paralysies oculaires, qui s'accompagnent parfois d'une légère procidence du globe oculaire, le dérobement des jambes, les modifications en plus ou en moins de la sensibilité, les crises gastriques, l'abolition des

réflexes patellaires, enfin la tachycardie qui se déclare quand le pneumo-gastrique est touché, peuvent donner l'illusion d'une forme où les accidents parétiques prédominent. La confusion est d'autant plus légitime que, pour bon nombre des auteurs actuels, la maladie de Basedow, qu'on rencontre si fréquemment associée au tabes, n'est pas autre chose dans ces conditions que le résultat de la marche ascendante de ses lésions dans la moelle.

En dehors des cas frustes, le diagnostic n'est pas toujours facile dans les premières périodes des formes lentes ou lorsque certains symptômes secondaires prédominent et masquent les signes cardinaux. Quand l'*hystérie* se greffe sur la *chlorose*, la susceptibilité nerveuse, l'allure des palpitations et des bruits cardiaques, les troubles digestifs, l'affaiblissement, simulent à merveille un début de forme chronique. Mais l'intelligence est paresseuse plutôt qu'agitée et bavarde, le cœur laisse quelque trêve, et, fait important, le pouls radial n'a pas une autre tenue que le pouls carotidien; enfin, tout en s'affaiblissant, les chlorotiques conservent un embonpoint que les basedowiennes ne tardent pas à perdre. Les battements de cœur compliquant un état névropathique et dus à l'abus des excitants n'ont pas la même continuité que ceux de la maladie de Graves, ils cessent au moins la nuit et permettent le sommeil.

Un début où les phénomènes thoraciques dominent la scène, avec amaigrissement et sueurs profuses, fait penser à la tuberculose ; la *phthisie aiguë* peut en effet se manifester d'abord de cette façon et sans laisser percevoir, aux premiers temps, de signes stéthoscopiques propres. Dans ce cas, l'erreur est presque forcée. La température permet parfois cependant de l'éviter. Elle est plus élevée dans la tuberculose à forme rapide.

Étiologie et associations. — Les conditions morbides qui préparent et provoquent l'apparition des accidents du goître exophthalmique sont d'espèces très diverses. Bon nombre d'ailleurs de celles qu'on a relatées n'agissent qu'indirectement. Nous ne citerons que celles dont l'influence est le plus démontrée.

Causes prédisposantes. — Les femmes, sans distinction de classe, sont frappées de préférence, en proportion cinq ou six fois plus forte que les hommes. Comme le *sexe*, l'*âge* a son importance. On connaît peu d'exemples avant la puberté. Dans les rares observations publiées, le signe de Græfe et le tremblement font défaut, et les enfants sont en même temps choréiques. L'affection choisit surtout le temps de la vie génitale. Après la ménopause, les cas en sont exceptionnels.

L'*hérédité* est un facteur étiologique d'une valeur incontestable. On a réuni un grand nombre de faits d'hérédité similaire ; il est encore moins rare que son influence s'exerce par transformation. Presque invariablement on retrouve chez les ascendants directs ou les collatéraux quelque tare nerveuse, l'épilepsie, l'hystérie, l'aliénation, une tournure d'esprit bizarre, de la déséquilibration. La maladie de Graves est rattachée à l'*arthritisme* par les mêmes liens que les autres branches de l'arbre neuropathique.

Les *troubles menstruels*, la *chlorose*, peuvent figurer dans les antécédents aussi bien que dans les conséquences du goître exophthalmique. Il faudrait ajouter encore les maladies aiguës, les diathèses et toutes les causes de débilitation capables d'aboutir à un état d'affaiblissement ou de dépression.

Par-dessus tout il faut incriminer la *prédisposition nerveuse*, héréditaire ou acquise. C'est l'agent le plus efficace et dont l'action est le mieux établie.

Enfin le syndrome de Basedow pourrait être symptomatique de certaines affections des fosses nasales, des organes abdominaux, puisqu'on l'a vu, quand il coexistait avec elles, disparaître sous l'influence d'une médication appropriée à ces maladies.

Causes déterminantes. — Les accidents initiaux éclatent souvent à l'occasion d'un grand ébranlement nerveux et suivent de près une émotion puissante, un accès de frayeur, une crise de colère, un violent chagrin. Leur apparition peut être provoquée par des préoccupations pénibles, dissensions de famille, pertes d'argent, etc., des exercices musculaires prolongés, des efforts énergiques. Ces mêmes causes n'ont pas une moindre action quand la maladie s'est établie et viennent exalter l'intensité des symptômes.

Tous les actes de la *vie génitale* ont leur retentissement sur la maladie de Basedow. Nous avons vu que l'époque des règles marquait une recrudescence des troubles. La *grossesse*, qui avait paru d'abord être une cause d'amélioration véritable, intervient aussi fâcheusement que dans le goître endémique. Pendant la gestation le volume du goître augmente. Il est vrai que les autres symptômes ont plutôt une propension à décroître, et qu'après l'accouchement il se produit une sorte de rétrocession : le goître diminue et tout semble rentrer dans un calme relatif. Mais, comme l'a fait voir M. Joffroy, les bienfaits de la grossesse ne dépassent pas, au contraire, ses inconvénients, et, tout compte fait, elle aggrave la situation. On a relaté des faits de goître simple transformé en goître exophthalmique à la suite de grossesses répétées.

La maladie de Graves est fréquemment associée avec les affections nerveuses, organiques ou fonctionnelles. Chemin faisant, nous avons signalé ses rapports avec le tabes. La chorée, l'hystérie, pour laquelle elle semble avoir une affinité de prédilection, ne sont guère modifiées par cette coexistence. L'épilepsie le serait davantage; dans quelques cas elle a disparu au début du goître pour se montrer de nouveau après la guérison. Ces névroses, qu'elles se rencontrent avec la maladie de Basedow ou qu'elles l'aient précédée, ne paraissent pas apporter de changements notables dans sa marche. Comme les affections mentales, dont on a vu toutes les variétés, jusqu'à la paralysie générale, associées au goître exophthalmique, elles sont seulement un signe en plus de la fragilité du système nerveux commune à tous les basedowiens.

Anatomie pathologique. — Rien de plus variable que les résultats des autopsies. Il n'en est ressorti actuellement aucune constatation assez constante pour établir une théorie pathogénétique.

Le *cœur* est quelquefois indemne. Le plus souvent ou trouve ses cavités dilatées, surtout les oreillettes; parfois aussi les parois sont épaissies et présentent quelques signes de dégénérescence. Quand on a rencontré des lésions orificielles, elles se rapportaient à une maladie de cœur coexistante.

Le *corps thyroïde* a présenté, pour ainsi parler, toutes les variétés du goître, depuis la simple congestion de la glande jusqu'aux lésions témoignant des processus les plus destructifs. Aucun caractère commun ne relie ces lésions et ne permet de déductions déterminantes. Le tissu de la glande donne l'impression d'une pulpe rougeâtre, assez ferme au toucher, d'ordinaire inégalement volumineuse pour chaque côté de la trachée, sur laquelle on ne distingue pas de traces sensibles de compression. Tantôt la transformation colloïde s'est effectuée

dans certains groupes de vésicules, au point de former parfois des kystes dont le contenu s'entoure d'une enveloppe fibreuse plus ou moins épaisse; tantôt, plus discrète, mais plus disséminée, elle constitue une véritable infiltration de toute la glande : les vésicules, agrandies par la rupture de leurs cloisons, sont maintenues dans les mailles d'un tissu conjonctif appauvri. Dans d'autres cas on observe le contraire : une riche prolifération conjonctive resserre les vésicules et les comprime. Au dernier point c'est une véritable sclérose de l'organe, réduit à une masse fibreuse, qu'on a sous les yeux. Les choses paraissent se passer ainsi quand la maladie a duré longtemps. Les autres formes d'altération semblent représenter les résultats plus ou moins prolongés de l'hypérémie. Les vaisseaux qui parcourent la glande offrent des modifications analogues. Ils sont largement dilatés, avec des parois épaissies, quelquefois athéromateuses; un étui conjonctif les enveloppe souvent, et même, dans des cas très anciens, on les a vus transformés en une sorte de cordon fibreux.

Möbius, Spencer, Marie et d'autres ont constaté la réviviscence du *thymus*; il se trouvait fortement hypertrophié, vasculaire à l'excès, laissant voir en somme les mêmes traces d'hypérémie que le corps thyroïde.

L'exploration de la *cavité orbitaire* l'a montrée parfois tout à fait normale. Souvent on a constaté une prolifération du tissu granulo-graisseux du fond de l'œil, nullement significative d'ailleurs, car on la retrouve chez des sujets qui n'ont jamais présenté d'exorbitisme. Fait plus intéressant, on remarque presque toujours les signes d'une vive congestion des vaisseaux rétro-bulbaires; de même pour ceux des muscles oculaires. Il est logique de supposer que cette stase veineuse provoquait durant la vie une sorte d'œdème local capable de repousser en avant le globe de l'œil.

Les *viscères* n'offrent rien de particulier. Tout au plus, quand la diarrhée s'est prolongée, constate-t-on les lésions banales de l'entérite.

Rien jusqu'ici n'expliquant d'une manière satisfaisante la nature de la maladie, il était indiqué, étant considéré le caractère de ses accidents, d'en chercher la clef dans les altérations du *système nerveux*. Celles-ci, qui ne manquent pas, ne sont guère plus édifiantes.

Les premières autopsies, celles de Recklinghausen, de Biermer, de Lancereaux, signalèrent des dégradations dans le tronc du *grand sympathique* ou dans ses ganglions. De nombreuses observations suivirent où se voyaient les lésions les plus variées, jusqu'à l'atrophie de la portion cervicale du nerf. Mais dans un certain nombre de faits modernes, bien étudiés, entre autres ceux de Ranvier, de Dejerine, de Muller, aucune altération du sympathique n'est constatée. D'un autre côté le sympathique est parfois frappé de même dans les affections cachectisantes.

Pour les centres supérieurs, les documents sont rares. Dans la *moelle* on a trouvé un développement excessif du tissu névroglique, la portion cervicale sclérosée et des dégénérescences vasculaires. Cheadle a rapporté un cas où les vaisseaux du bulbe étaient considérablement dilatés. Il y a quelques exemples d'hémorrhagies méningées et bulbaires, d'altérations de l'isthme de l'encéphale. Mendel a vu un cas de Basedow pur où les deux faisceaux solitaires étaient inégalement développés, et où le corps restiforme d'un seul côté était atrophié. MM. Marie et Marinesco ont publié une observation de goître exophthalmique associé au tabes où l'atrophie du faisceau solitaire se com-

pliquait de celle, très prononcée, de la racine ascendante du trijumeau. Mais Oppenheim a décrit ces mêmes lésions trouvées chez un tabétique; ce malade, il est vrai, présentait de la tachycardie. Il faut citer ces intéressantes constatations, mais leur extrême rareté ne permet pas d'en tirer des conclusions.

Nature et pathogénie. — L'inconstance et la diversité des données fournies par l'étiologie et l'anatomo-pathologie de la maladie de Basedow ont permis de se donner carrière aux plus différentes hypothèses touchant sa nature et le mécanisme de ses manifestations. Toutes n'ont pas eu la même fortune. La première en date, la théorie de Stokes et de Graves, qui en faisait une maladie de cœur, est tombée depuis longtemps dans l'oubli. On ne tient pas compte davantage de l'opinion de Marshall et Taylor, appuyée par Piorry, qui attribuait le syndrome de Basedow à la compression des vaisseaux et des nerfs du cou.

La théorie ou plutôt les théories basées sur les altérations du nerf sympathique et qui furent édifiées à la suite des expériences fameuses de Claude Bernard et de Vulpian ont eu une vogue plus durable. Benedickt, Rosenthal, Friedreich, Eulenbourg, ont tour à tour interprété ingénieusement le rôle physiologique, soit des vaso-dilatateurs, soit des vaso-constricteurs, dans la production de la triade symptomatique. En les citant il suffit de rappeler que leurs théories étaient justiciables d'une même objection : l'intégrité souvent constatée de la pupille dans la maladie de Basedow, intégrité incompatible avec une lésion du sympathique. Les faits où le sympathique a été trouvé absolument sain jugent définitivement la question.

Actuellement les avis se partagent entre des théories également séduisantes entre lesquelles il est difficile de prendre parti, car elles sont très voisines et contiennent sans doute chacune une part de vérité.

Charcot, Rendu, voient dans le goître exophthalmique une névrose analogue à l'hystérie, l'épilepsie, etc., avec lesquelles on le rencontre si souvent associé. Ils invoquent le rôle indiscutable de l'hérédité, le caractère si nettement névropathique de tous les symptômes, le silence de l'anatomie pathologique.

A côté d'eux, la plupart des auteurs s'accordent à chercher l'origine de la maladie dans une altération du bulbe. La coexistence, en effet, des troubles cardiaques, des troubles vaso-moteurs, dans lesquels rentrent le goître en tant qu'élément vasculaire, l'exophthalmie, des troubles sécrétoires et calorifiques, des ophthalmoplégies, des paralysies faciales, des névralgies du trijumeau, du tremblement, cette coexistence s'explique ainsi facilement. Mais on ne s'entend plus quand il s'agit de spécifier la nature du trouble bulbaire. Les uns y voient une pure névrose *sine materia*. D'autres incriminent les lésions anatomiques du bulbe, hémorrhagies, dilatations vasculaires, atrophie des corps restiformes, dégénérescence du faisceau solitaire, etc. Les expériences de Filehne, reprises par Durdufi, qui reproduisent par la lésion des cordons restiformes les grands signes de la maladie de Graves, un peu atténués, il est vrai, viennent à l'appui de cette hypothèse. On peut objecter cependant que les troubles psychiques et paraplégiques ne se trouvent pas expliqués par là même d'une façon satisfaisante et qu'enfin si le bulbe a parfois montré des altérations, pas toujours identiques d'ailleurs, plus souvent encore il était intact.

Avec le P[r] Renaut (de Lyon), Wette, Muller, M. Joffroy défend une autre

théorie, toute récente, celle de l'infection thyroïdienne. Le corps thyroïde, altéré dans son fonctionnement, détermine un empoisonnement du sang analogue à celui qui se produit dans les altérations du rein([1]) : « La maladie de Basedow est au corps thyroïde ce que l'albuminurie est au rein. » Cette hypothèse d'une intoxication du sang rendrait compte de tous les symptômes tout aussi bien que ces théories nerveuses. Ses partisans arguent de la constance invariable des altérations du corps thyroïde, des faits où un goître simple s'est transformé en goître exophthalmique, de la fréquence dans les antécédents basedowiens, des maladies aiguës capables de provoquer une thyroïdite infectieuse, des guérisons nombreuses obtenues par la thyroïdectomie. Johnston pense que cette tothémie consisterait purement en une *hyperthyroïdation* de l'organisme, de même que le myxœdème serait dû à une hyposécrétion de la glande thyroïde([2]). En effet, l'antagonisme clinique de ces deux maladies est frappant : Dans l'une, on voit le corps thyroïde augmenté de volume, des sueurs profuses, la résistance électrique affaiblie, la température souvent au-dessus de la normale, une sensation de chaud, la peau fréquemment émaciée, le pouls très rapide, de l'aménorrhée, de l'excitabilité mentale et le goût du déplacement. Dans l'autre, au contraire, le corps thyroïde est absent ou atrophié, pas de diaphorèse, une sensation de froid, la résistance électrique augmentée, la température abaissée, la peau grasse, le pouls lent, des métrorrhagies, de la torpeur intellectuelle et physique. Pour augmenter l'effet de cet intéressant contraste, Johnston fait remarquer les succès obtenus par la médication contre-sécrétoire, belladone, électricité, mutilation de l'organe, les symptômes basedowiens provoqués par le traitement chez les myxœdémateux qu'on saturait d'extrait de glande thyroïde, enfin les cas, assez rares il est vrai, où la maladie de Basedow a fait place au myxœdème par suite de la transformation scléreuse du corps thyroïde.

Peut-être n'est-il pas impossible de tout concilier. Manheim et Gruber ont trouvé de petites hémorrhagies dans la moelle allongée. Karl Grube a confirmé cette constatation sans localiser davantage le siège des suffusions sanguines. On peut, à l'exemple de ce dernier auteur, considérer les hémorrhagies comme un fait secondaire dénotant pour le moins un *état congestif du bulbe*. Ce fait cadre d'ailleurs avec d'autres résultats d'autopsie déjà mentionnés : la dilatation des vaisseaux à la périphérie ou dans la profondeur du bulbe. Il n'y a là rien qui doive surprendre, rien en tous cas qui permette d'établir une relation de cause à effet entre le piqueté hémorrhagique et les phénomènes basedowiens. Les ruptures vasculaires, conséquences d'une surtension sanguine, ont été constatées dans la forme rapide de la maladie de Graves. Les formes rapides, celles qui entraînent la mort à bref délai après une cachexie aiguë, sont précisément celles où il est le plus logique de supposer une intensité spéciale des troubles nerveux centraux. Or, il n'y a pas de troubles nerveux qui

([1]) Boinet et Gilbert, de Marseille, sont parvenus à isoler, de l'urine des basedowiens, des ptomaïnes particulières; mais ils n'ont pu reproduire en les injectant le syndrome du goître exophthalmique.

([2]) D'après les recherches de Dourdoufi, la glande thyroïde élaborerait à l'état normal un corps chimique assez analogue à la cocaïne. On sait, d'un autre côté, que l'intoxication par la cocaïne donne lieu à de la tachycardie, de l'exophthalmie, du tremblement. Ainsi cette substance cocaïniforme serait un excitant du système nerveux dont l'excès ou le défaut entraîneraient les troubles inverses de la maladie de Basedow ou du myxœdème.

n'entraînent, en vertu d'une loi physiologique imprescriptible, des phénomènes circulatoires d'une intensité en quelque sorte équivalente. On pourrait dire de cette loi qu'elle est celle de l'offre et de la demande. Pour suffire à de telles manifestations purement nerveuses la modification intime des centres bulbaires — ignorée dans son essence — exige une modification corrélative et proportionnelle du cours sanguin. Il n'en est pas autrement pour les éléments nerveux que pour les éléments musculaires et glandulaires : selon l'accroissement ou la diminution de leur activité fonctionnelle le débit circulatoire qui leur fournit la vie s'augmente ou diminue.

Étant admis que les phénomènes congestifs sont secondaires, quel est le *primum movens* du syndrome basedowien? Ou mieux encore et plus simplement, pourquoi la triade classique avec adjonction en proportions variables du cortège symptomatique plus ou moins complexe que nous avons décrit?

Il faut modestement avouer que toutes les opinions émises ont leur côté séduisant. Admettons que le corps thyroïde soit lésé à l'origine et que, d'une modification encore indéterminée de sa structure, il résulte un trouble sécrétoire capable de favoriser une intoxication. La substance toxique exerce une action élective sur certains groupes de noyaux : voilà la question résolue. Nous n'avons pas à l'heure actuelle à en chercher plus loin le mécanisme. Dès l'instant que le poison influence certains éléments nerveux à l'exclusion de tous les autres, par le fait d'une affinité mystérieuse, nous nous trouvons en présence d'une simple vérité de fait. Il nous est aussi impossible d'expliquer pourquoi la strychnine ne vise et ne touche que les éléments de l'arc réflexe sensitivo-moteur, pourquoi le curare ne s'en prend qu'à la plaque terminale des nerfs musculaires, pourquoi le chloralose n'agit que sur la substance grise de l'hémisphère cérébral, etc.

Hypothèse pour hypothèse, l'existence et le rôle pathogène d'une toxine dans la maladie de Basedow nous apparaît comme parfaitement admissible. Si l'on suppose que les centres bulbaires ne réagissent qu'en raison de leur sensibilité native, on ne dépasse pas encore à notre avis les limites des présomptions physiologiques permises. Par là tout au moins il nous devient facile de concevoir que tous les goitreux ne soient pas atteints de maladie de Basedow. La fragilité des centres bulbaires — innée ou acquise — intervient donc à son heure pour autoriser l'ingérence de la toxine indispensable.

Mais voici où la clinique reprend ses droits. Nous savons qu'il existe des cas de « goître exophthalmique sans goître ». Si, pour les besoins d'une bonne cause à défendre, certains auteurs invoquent, ainsi que l'a fait M. Joffroy, l'existence nécessaire d'une lésion thyroïdienne primitive, même sans hypertrophie de la glande, on conviendra que ces lésions n'ont pas encore de spécificité anatomo-pathologique. On leur retrouve des équivalents dans nombre de cas où le syndrome de Basedow fait complètement défaut. La maladie se présente alors sous une forme fruste; elle consiste en un complexus de phénomènes beaucoup plus discret dont nous ne pouvons en vérité supposer l'origine en dehors d'un trouble exclusivement et primitivement bulbaire. A ce groupe de faits appartiennent les maladies de Basedow purement nerveuses survenant chez des sujets non goîtreux, sous l'influence d'une cause physique ou morale et même, lorsque les éléments étiologiques immédiats sont absents,

sous l'influence de la pure hérédité. Mais, quelle que soit la cause première, le véritable problème est toujours sans solution. Le véritable problème, c'est le groupement de ces symptômes, c'est la triade. Existerait-il donc dans le bulbe telle disposition motive et immuable des centres, telles anastomoses préétablies reliant ces centres qui seraient la raison d'être anatomique de la triade de Basedow? A cela il est impossible de ne pas répondre par l'affirmative. Oui, le groupement, l'agencement, les connexions anastomotiques de certains centres bulbaires sont préétablis. Si nous n'en voyons pas la configuration matérielle, nous en concevons la réalité et nous en constatons la résultante dynamique.

Concluons. Il est très vraisemblable qu'un bon nombre de cas de maladies de Basedow reconnaissent pour origine un trouble fonctionnel primordial de la glande thyroïde; il est même vraisemblable que ce trouble ne survient pas sans une cause matérielle, en vertu de la « spontanéité » telle que l'entendaient encore les auteurs du commencement de ce siècle; mais il n'est pas pour cela invraisemblable qu'un certain nombre d'autres cas relèvent d'une perturbation primitivement bulbaire. Il y a plus qu'une coïncidence fortuite dans la coexistence de la maladie de Basedow avec le tabes. Celui-ci a engendré celle-là. Peu importe la date, peu importe même la préexistence de la maladie de Basedow : l'effet peut se manifester bien avant que la cause se révèle. Nous laissons le champ libre à toutes les théories. La question sera-t-elle jamais tranchée? Quoi que l'avenir décide, l'exclusivisme dans l'état actuel de la science nous paraît avoir tort en principe, car il est prématuré.

Traitement. — *Traitement médical.* Il convient avant tout d'apaiser l'agitation nerveuse et de modérer l'excitation circulatoire. Parmi les sédatifs du cœur, la *digitale* donne de bons résultats, pourvu qu'on la prenne à doses nauséeuses, 8 à 10 gouttes de teinture par heure. Elle devra être prescrite avec discernement. S'il y a une maladie de cœur coexistante, ou si la violence des palpitations, l'asystolie, produisent les mêmes phénomènes, elle est très utile. En dehors de ces indications, elle est plutôt nuisible, à cause de son action sur l'estomac. Le *strophantus* rend les mêmes services, et il est mieux toléré. On ne doit pas craindre non plus de l'ordonner à haute dose, 8 à 10 gouttes de teinture trois fois par jour.

La *belladone*, recommandée par Gowers et Grasset, a une action favorable, mais elle n'est pas toujours efficace. Elle offre l'avantage de tarir les sueurs profuses.

Les *bromures* sont d'un excellent effet contre le nervosisme et l'insomnie. Il ne faut pas craindre, pour obtenir la sédation, de les administrer à dose de 2, 4 et même 6 grammes par jour.

L'anémie est utilement combattue par la médication tonique : ferrugineux, quinquina, etc. Mais le *fer* ne doit pas être donné au hasard. Il augmenterait l'intensité des poussées congestives dans le cours des marches aiguës. C'est dans les formes lentes, discrètes, qu'il doit être employé. Et même dans ces conditions, s'il y a des troubles gastriques, on aura avantage à le remplacer par le régime lacté.

Les élévations de température résistent au sulfate de quinine et sont plus heureusement combattues par l'*antipyrine*.

L'*hydrothérapie* est excellente pourvu qu'elle soit dirigée avec prudence. Les malades se trouvent bien de douches froides en jet brisé, très courtes Il est bon quelquefois de les amener graduellement à supporter l'eau

froide en les faisant commencer par des douches à la température du corps.

Les stations minérales ne peuvent compter qu'à titre d'heureuse diversion au cours des formes chroniques. On choisira de préférence une station d'altitude calmante. Le séjour au bord de la mer est contre-indiqué.

L'emploi de l'*électricité* a fourni des succès remarquables, et compte même bon nombre de guérisons. On a employé successivement la galvanisation et la faradisation. Il semble que les deux méthodes soient également profitables. Le pôle positif est placé sur la nuque, et l'opérateur promène le pôle négatif sur les yeux, la région précordiale, le cou. C'est sur cette dernière région qu'il importe d'agir davantage ; là le courant doit être aussi fort qu'on peut le supporter.

Traitement chirurgical. Luton le premier, et après lui Duguet, Verneuil et beaucoup d'autres, ont employé avec bonheur contre le goître exophthalmique des *injections* de teinture d'iode ou d'une solution iodo-iodurée. Les injections doivent être faites avec des précautions d'antisepsie rigoureuse, et quand on est assuré que la canule n'a pas pénétré dans un vaisseau. Elles demandent à être répétées fréquemment et n'ont d'efficacité véritable que quand le goître est jeune. On les a presque abandonnées maintenant à cause des accidents qu'elles provoquaient parfois. Les moindres étaient la douleur et dyspnée ; mais on a eu à constater aussi des cas de mort subite ou rapide.

Quand le goître est vieux, c'est la *thyroïdectomie* qui est en général l'intervention de choix. Depuis que Tillaux a fait la première ablation de corps thyroïde dans un cas de goître exophthalmique, les opérations se sont multipliées. Rehn, Dubreuilh, Ruprecht, Audry, Lemke, Wette, Stierling, Neumann, Determeyer, etc., ont publié les résultats les plus encourageants, au point que la thyroïdectomie semblerait maintenant le véritable traitement de la maladie de Basedow. C'est de la thyroïdectomie partielle qu'il s'agit, bien entendu, l'ablation totale de la thyroïde, comme on sait, amenant presque fatalement la cachexie strumeprive, surtout chez les sujets jeunes.

On peut, quand le goître est kystique, se contenter de pratiquer l'*énucléation*, suivant la méthode de Socin.

Les goîtres où l'élément vasculaire est prépondérant sont justiciables surtout d'un nouveau procédé opératoire, imaginé récemment par Jaboulay et Poncet (de Lyon), l'*exothyropexie*, qui compte déjà à son actif quinze guérisons ou améliorations notables sur seize cas. Il consiste à découvrir la tumeur par une incision médiane. Le goître étant mis à jour, on le détache en partie de la trachée avec le doigt et on l'amène entre les lèvres de la plaie, puis on l'abandonne ainsi sous la protection d'un pansement antiseptique. Soumis à l'action de l'air, les vaisseaux ne tardent pas à se rétracter, à se faner pour ainsi dire : le corps thyroïde diminue rapidement de volume, et quand il a repris ses dimensions normales on ferme la plaie. En même temps que le goître les autres symptômes décroissent et ne tardent pas à disparaître.

Enfin certains goîtres exophthalmiques coïncidant avec des lésions des fosses nasales (hypertrophie de la muqueuse, polypes), avec certaines maladies abdominales (enteroptose, rein mobile), et qui étaient probablement des manifestations réflexes de ces affections, ont guéri avec elles. En particulier on trouve dans la littérature allemande un nombre intéressant de maladies de Basedow guéries par des cautérisations de la muqueuse nasale.

PARALYSIE GÉNÉRALE PROGRESSIVE

Par MM. GILBERT BALLET et PAUL BLOCQ

Synonymie. Arachnitis chronique et méningite chronique (Bayle). — Paralysie générale incomplète (Delaye). — Paralysie générale des aliénés ou périencéphaloméningite chronique diffuse (Calmeil). — Folie paralytique (Parchappe). — Paralysie générale progressive (Requin, Lunier, Sandras). — Ataxie psychomotrice (Lunier). — Démence paralytique (Baillarger). — Encéphalite chronique interstitielle diffuse (Magnan).

Définition. — La paralysie générale est une affection du système nerveux, plus spécialement du cerveau, qui paraît se développer sous l'influence de *causes* multiples, au premier rang desquelles se place la syphilis, et vraisemblablement aussi l'alcoolisme, qui s'accompagne de *lésions* constantes, irritatives quant à leur nature, diffuses quant à leur siège, intéressant l'encéphale et ses enveloppes, le bulbe et la moelle, et qui se traduit enfin *cliniquement* par une évolution apyrétique et par des symptômes nombreux et variés dont les plus ordinaires et les plus caractéristiques sont : l'affaiblissement progressif de l'intelligence, des troubles délirants à forme expansive ou dépressive, de la parésie pupillaire, de l'embarras de la parole, des désordres moteurs consistant en tremblement, ataxie et finalement parésie musculaire.

Historique. — La découverte de la paralysie générale, en tant que maladie distincte, ayant ses lésions, ses symptômes et son évolution à elle, date de 1822. On la doit à Bayle [1], dont l'affection peut légitimement porter le nom.

Avant cette époque, on avait observé des paralytiques généraux, et noté certaines des particularités que leur maladie présente, mais on n'avait pas su isoler cette entité morbide des autres espèces nosographiques alors admises. Certaines descriptions montrent pourtant que quelques auteurs ont été à deux doigts de la découverte de Bayle. L'une des plus remarquables est celle d'Haslam [2], pharmacien à l'hospice de Bedlam ; elle date de 1798. « Les affections paralytiques, dit-il, sont une cause de folie beaucoup plus fréquente qu'on ne le suppose, et elles sont aussi un effet très commun de la manie. Les paralytiques offrent ordinairement des lésions de la locomotion, indépendantes de leur folie ; la parole est embarrassée, la bouche déviée, les bras et les jambes sont plus ou moins privés de mouvements volontaires, et chez la plupart la mémoire est notablement affaiblie. Ces sortes de malades n'ont pas en général le sentiment de leur position. Faibles au point de pouvoir à peine se tenir debout, ils se disent extrêmement vigoureux et capables des plus grands efforts. Quelque pitié qu'un tel état puisse inspirer à l'observateur, il est heu-

(1) Bayle, *Thèse de Paris*, 1822.
(2) Haslam, *Observations on madness and melancholie.*

reux pour le patient que son orgueil et ses prétentions soient en raison inverse du malheur qui l'accable. Aucun de ces malades n'a éprouvé d'amélioration dans l'hôpital, et, d'après mes recherches, dans les établissements particuliers où ils ont été ensuite enfermés ; il demeure constant qu'ils sont morts subitement d'apoplexie, ou qu'ils sont tombés dans l'imbécillité ou dans le marasme par suite d'attaques répétées. »

Esquirol ([1]), de son côté, en 1816, avait relevé que chez certains aliénés, on observe de la paralysie accompagnée de troubles de la parole et quelquefois d'eschares. Mais, d'après lui, il s'agissait là d'une complication de la folie au même titre que peuvent l'être le scorbut et la phthisie pulmonaire. Georget ([2]), quatre ans plus tard, décrivit un peu plus complètement que ne l'avait fait Esquirol les symptômes de la *paralysie musculaire chronique* ; toutefois, comme Esquirol, il ne sut pas reconnaître là une maladie spéciale et il n'y vit qu'une simple complication des formes connues de l'aliénation mentale.

C'est à Bayle, nous l'avons dit, que revient réellement le mérite d'avoir isolé la paralysie générale du groupe confus des vésanies. Dans sa thèse de doctorat en 1822, il montra que la maladie est une entité parfaitement autonome, et il la rattacha à l'*arachnitis chronique.* Plus tard, en 1826, dans son *Traité des maladies du cerveau*, il compléta sa description.

Le travail écourté et superficiel de Delaye ([3]) n'ajouta rien aux observations de Bayle, et celui de Calmeil ([4]) marqua un fâcheux retour vers la manière de voir d'Esquirol. Mais dans ses publications ultérieures ([5]), ce maître a fait oublier ses erreurs du début par le grand nombre de documents précieux dont il a enrichi l'histoire de la paralysie générale.

Parchappe ([6]) et après lui Lasègue ([7]) et J. Falret ([8]) appuyèrent de leur autorité la manière de voir de Bayle, qui, depuis cette époque, au moins dans son ensemble, n'a plus été contestée. La doctrine dite *uniciste*, d'après laquelle les troubles cérébraux sont, au même titre que les troubles moteurs, des manifestations d'une entité morbide spéciale, prit définitivement la place de la théorie *dualiste* d'Esquirol, qui, nous l'avons vu, considérait les désordres psychiques qui accompagnent « la Paralysie » comme se rattachant à la folie vulgaire, et les phénomènes moteurs comme une complication surajoutée à cette dernière.

Toutefois la tendance séparatiste s'affirma bientôt de nouveau sur un terrain différent. Baillarger ([9]), tout en admettant la réalité de la maladie de Bayle qui constituerait d'après lui la *démence* paralytique, s'efforça de prouver qu'à côté et en dehors d'elle existerait une *folie* paralytique. Ce seraient là deux variétés

([1]) Esquirol, *Dict. des sciences médicales*, 1814-1816.
([2]) Georget, *De la folie*, 1820.
([3]) Delaye, *Thèse de Paris*, 1824.
([4]) Calmeil, *De la paralysie considérée chez les aliénés*. Paris, 1821.
([5]) Calmeil, art. Paralysie des aliénés in *Dict.* en 30 volumes, Paris, 1841, et *Traité des maladies inflammatoires du cerveau*, 2 vol., Paris, 1859.
([6]) Parchappe, *Recherches sur l'encéphale, sa structure, ses fonctions et ses maladies*, 1834-38.
([7]) Lasègue, De la paralysie générale progressive. *Thèse d'agrég.*, 1853.
([8]) J. Falret, Recherches sur la folie paralytique et les diverses paralysies générales. *Thèse de Paris*, 1853.
([9]) Baillarger, *Recherches sur les maladies mentales*. Paris, 1890.

distinctes de la paralysie générale, la seconde pouvant d'ailleurs être suivie et compliquée de la première.

Si les faits sur lesquels Baillarger appuyait son opinion étaient exacts, les conclusions qu'il en tirait n'étaient pas légitimes. Aujourd'hui que l'on connaît mieux les premières périodes de la paralysie générale, on sait qu'il n'est en effet pas rare de voir se manifester des poussées de délire expansif à une époque où ni la démence ni la parésie ne sont encore appréciables, mais on sait aussi que ces poussées délirantes ne sont que des phases d'une maladie à longue évolution. La folie paralytique peut ne jamais compliquer la démence paralytique, mais, quand elle se manifeste isolée en apparence de cette dernière, elle en constitue simplement l'un des préludes. Le dualisme de Baillarger n'est pas plus légitime que celui d'Esquirol.

Jusqu'ici les travaux ont, comme on voit, consisté à fixer, au point de vue *nosographique*, la légitimité du type de la maladie, en se fondant sur l'observation clinique. Dans une *seconde période*, qu'on pourrait dire *anatomique*, on s'efforça de consacrer la nouvelle entité, en précisant la nature des lésions indiquées par Bayle et Calmeil. A cette période se rattachent surtout les noms de Rokitansky [1], Magnan [2], Westphal [3], Mierzejewski [4], Mendel [5], Crichton-Brown [6], Tuczek [7], Zacher [8], pour ne citer que les principaux. Considérée d'abord comme une *arachnitis*, comme une méningite chronique primitive de nature inflammatoire, la paralysie générale fut, pour un temps, regardée comme une manifestation secondaire, dépendant de lésions vasculaires engendrées elles-mêmes par une altération primitive des *ganglions cervicaux* du grand sympathique (Bonnet et Poincarré) [9].

Plus tard, quand on découvrit les lésions de la *substance blanche* et des ganglions du cerveau, on fut amené à penser que celles-ci étaient peut-être primitives à leur tour, et n'entraînaient qu'à la longue et secondairement les altérations de la substance grise.

L'*écorce* ne devait pas rester ainsi dépossédée de la prépondérance qu'on lui avait d'abord attribuée, et elle fut et demeura incriminée en dernier lieu. La question qu'on discute encore est celle de savoir si ses altérations consistent, comme l'avait déjà affirmé autrefois Rokitansky [10], et comme semblent l'admettre aujourd'hui le plus grand nombre des auteurs, en une *encéphalite interstitielle*, ou bien si elles ne résultent pas d'une *encéphalite parenchymateuse*. On se demande, en d'autres termes, si la lésion affecte en premier lieu la *cellule* cérébrale elle-même, ou si celle-ci ne dégénère, au contraire, que consécutivement à des lésions *vasculaires* ou à de la *sclérose névroglique*. Cette dis-

(1) Rokitansky, *Traité*, 1856, 3e éd., t. II, p. 468.
(2) Magnan, Lésions anatomiques de la paralysie générale. *Thèse de Paris*, 1867.
(3) Westphal, *Arch. de psychiatrie*, 1868.
(4) Mierzejewski, Lésions cérébrales dans la paralysie générale. *Arch. de phys.*, 1875.
(5) Mendel, Die Veränderungen der Hirnrinde, *Neurolog. Centralblatt*, 1882.
(6) Crichton-Brown, *West riding Asylum Reports*, 1876, et *Brain*, 1883.
(7) Tuczek, Beitrag zur pathologischen Anatomie des Dementia paralytica. Berlin, 1884.
(8) Zacher, Beitrag zur patholog. Anat. der prog. Paralysie. *Arch. für Pysch.*, XIII. S. 155.
(9) Bonnet et Poincarré, Anatomie pathologique et nature de la paralysie générale. *Annales médico-psychologiques*, 1868.
(10) Rokitansky, *Lehrbuch des pathologischen Anatom.*, 1850.

cussion a, comme nous le verrons, une portée doctrinale plus grande encore que son intérêt histologique.

Dans la *période contemporaine*, bien que l'anatomie pathologique de la paralysie générale ait continué à s'enrichir de données nouvelles, ce sont les questions se rapportant à l'*étiologie*, et surtout à la *pathogénie*, qui ont eu le privilège de provoquer les recherches. Il suffira que nous mentionnions à cet égard, après les travaux d'Esmark et Jessen, ceux qui ont vu le jour aux derniers congrès de médecine mentale de Rouen (1890) [1] et de Lyon (1891) [2], ceux de Régis [3], de Bannister [4], pour en arriver à l'œuvre de M. Fournier [5], que l'on peut considérer comme le fondateur de la doctrine de la nature syphilitique de la paralysie générale : au même auteur nous devons aussi d'avoir attiré l'attention sur les rapports étiologiques de la paralysie générale avec le tabes. L'unité de la paralysie générale et du tabes a été, à cette occasion, l'objet d'une discussion à la Société médicale des hôpitaux en 1893.

Étiologie. — Fréquence. — La plupart des observateurs pensent que la paralysie générale devient de plus en plus fréquente de nos jours. Pour Calmeil, déjà, les cas de cette affection comptaient dans la proportion de un quart à un tiers sur le nombre total des sujets qui entrent dans les asiles. Ball a émis depuis une opinion analogue, et a évalué à 1 sur 4 ou 5 aliénés le chiffre de ces malades dans la population des maisons d'aliénés.

Climats. — Certains pays, l'Écosse, l'Irlande et la Suède, paraissent jouir d'une relative immunité vis-à-vis de la paralysie générale ; il en est de même d'autres régions, celles-ci méridionales, telles que la Grèce, l'Espagne et l'Italie. L'Europe centrale et occidentale, et l'Amérique du Nord, ont au contraire le fâcheux privilège de fournir le plus grand nombre de cas. Il est à remarquer aussi que la population des villes donne un contingent beaucoup plus fort que celle des campagnes.

Race. — Contrairement à une opinion autrefois accréditée, la paralysie générale existe chez les nègres, bien que plus rare chez eux que dans les races blanches [6].

Age. — La paralysie générale est surtout une maladie de l'âge *adulte* et elle atteint les sujets entre trente et cinquante ans. MM. Christian et Ritti ont trouvé sur 168 cas : 2 cas de vingt-cinq à trente ans, 67 cas de trente à quarante ans, 81 cas de quarante à cinquante ans, 18 cas de cinquante à soixante ans. Autrefois on la considérait comme exceptionnelle avant vingt-cinq ans, et l'on n'en connaissait d'exemple ni dans l'*enfance* ni dans l'*adolescence*. Quelques observations ont été publiées depuis, qui prouvent que cet âge n'en est pas indemne. Clouston [7], puis Turnbull [8], Wiglesworth [9], Régis [10] Rey, et

(1) *Congrès de Rouen*, 1890. Vallon, Dubuisson, Voisin.
(2) *Congrès de Lyon*, 1891. Ritti, Christian.
(3) Régis, *Archives cliniques de Bordeaux*, juillet 1892.
(4) Bannister, *Journal of mental and nervous Diseases*, décembre 1891.
(5) Fournier, *les Affections parasyphilitiques*. Paris, 1894.
(6) H. J. Berckley, Dementia paralytica in the negro. *The John Hopkins Hosp.*, octobre 1893.
(7) Clouston, *Journ. of ment. Sc.*, 1877, et *The Neur. of Developpment*, 1891.
(8) Turnbull, *Journ. of mental Science*, 1881.
(9) Wiglesworth, *Journal of mental Science*, 1883 et juillet 1893.
(10) Régis, *l'Encéphale*, 1883 et 1885.

Manière [1], Vrain [2], Ballet [3], Charcot et Dutil [4] ont cité des faits de cet ordre, dans lesquels la paralysie générale est apparue de onze à dix-neuf ans, faits qui ont servi à distinguer la forme dite : *paralysie générale juvénile*, à laquelle M. Toulouse [5] a consacré récemment une revue générale.

Sexe. — Les hommes sont beaucoup plus souvent atteints que les femmes. Krafft-Ebing a trouvé en moyenne 1 femme pour 8 hommes. Au reste les statistiques différeraient à cet égard selon les milieux dans lesquels les auteurs ont pris leurs observations. Voici à ce point de vue les conclusions auxquelles est arrivé M. Régis : 1° dans la population des campagnes, la paralysie générale est à peine *une fois et demie* plus fréquente chez l'homme que chez la femme et elle y est très rare dans les deux sexes; 2° dans la population ouvrière des grandes villes, elle est *trois fois* plus fréquente chez l'homme que chez la femme et relativement commune dans les deux sexes; 3° dans les classes élevées de la société, elle est près de *treize fois* plus fréquente chez l'homme que chez la femme, et très commune chez le premier, tandis qu'elle est très rare chez cette dernière.

Professions. — On a émis l'avis que certaines professions qui exposent à l'action habituelle d'une haute température (cuisiniers, chauffeurs), seraient plus spécialement frappées. Pour d'autres observateurs, l'affection atteindrait avec une préférence marquée les militaires professionnels; les connaissances actuelles permettent de se demander si la proportion plus élevée de cas que présentent en réalité les soldats ne tiendrait pas à la fréquence chez eux de la syphilis. Quoi qu'il en soit, la paralysie générale représenterait chez les officiers presque les trois quarts des cas d'aliénation mentale (Colin). Tout en ne déniant pas une valeur étiologique relative aux influences professionnelles, il ne nous paraît pas qu'on leur doive attribuer une très grande importance, car si, en ce qui concerne les professions libérales, les littérateurs en particulier, certains cas retentissants ont attiré surtout l'attention, on ne peut pas ne pas être frappé du grand nombre d'artisans et d'illettrés qui peuplent les asiles.

Hérédité. — L'influence du rôle étiologique de l'hérédité nerveuse est très généralement admise, même par les partisans d'une autre origine, mais elle est très diversement interprétée. Pour les uns, qui se rangent à l'opinion professée par Charcot, la paralysie générale appartient sans conteste à la famille névropathique, et y occupe même un rang prépondérant; elle y figure en même temps comme produit et comme facteur d'hérédité nerveuse. Que ce soit d'hérédité similaire ou de transformation qu'il s'agisse, d'hérédité neuropathique ou vésanique, la *tare nerveuse héréditaire*, voilà quel serait toujours l'agent indispensable, essentiel, du développement de la maladie, pour lequel les diverses autres causes, et la syphilis en particulier, n'interviendraient jamais qu'à titre accessoire et occasionnel. A ce point de vue, l'affection différerait, au reste, de certaines autres maladies mentales, dans la genèse desquelles l'hérédité vésanique est de règle. Ce qu'on rencontre le plus souvent en effet dans

[1] Rey et Manière, *Ann. médico-psych.*, 1883.
[2] Vrain, *Thèse de Paris*, 1887.
[3] G. Ballet, cité par Charcot et Dutil (Leçon clinique à l'hôpital St-Antoine).
[4] Charcot et Dutil, *Arch. de Neurologie*, 1892.
[5] Toulouse, *Gaz. des hôpitaux*, août 1893.

la famille du paralytique général, c'est, parmi les maladies nerveuses organiques, le tabes, et parmi les névroses, l'épilepsie; parfois on constate seulement des défectuosités mentales chez les ascendants.

Rappelons aussi que certains auteurs admettent une autre hérédité qu'ils appellent *congestive* ou arthritique, et dont les relations avec l'hérédité nerveuse ne font plus de doute. Quoi qu'il en soit de la valeur pathogénique de l'hérédité, on tend plutôt aujourd'hui à penser que le terrain névropathique, quand il préexiste chez le paralytique général, se bornerait à faciliter la localisation sur le système nerveux de l'action nocive des agents toxiques ou infectieux, en particulier de la syphilis et de l'alcoolisme.

Syphilis. — Cette intervention si remarquable de la syphilis avait été signalée dès 1857 par Esmark et Jessen, qui déjà, à cette époque, considéraient la paralysie générale comme reconnaissant *toujours* une origine syphilitique. Toutefois cette manière de voir n'avait alors rencontré que peu de crédit, et ce n'est qu'à la suite des travaux de M. Fournier, confirmés par la plupart des observateurs, que cette doctrine s'est établie avec autorité. Dans son ouvrage sur la syphilis cérébrale, cet auteur avait d'abord, dès 1879, formulé les conclusions suivantes : On peut observer deux ordres de faits : 1° des lésions syphilitiques plus ou moins diffuses du cerveau susceptibles de donner naissance cliniquement à un complexus symptomatique plus ou moins identique à la paralysie générale; 2° la paralysie générale *vraie*, qui peut se rencontrer chez des syphilitiques, mais *en dehors de l'action de la vérole*. Aux faits du premier groupe, les seuls qui lui paraissaient à cette époque ressortir à la syphilis, M. Fournier donnait le nom de *pseudo-paralysies générales syphilitiques*. La création de ce nouveau type morbide devint ensuite le sujet de discussions et de recherches, à la suite desquelles un grand nombre d'auteurs acceptèrent la manière de voir de M. Fournier.

Toutefois, l'origine syphilitique de la *paralysie générale vraie* était bientôt soutenue de nouveau en Allemagne par Erb, puis en France par Régis, qui, en 1888, produisait une statistique comprenant 88 pour 100 de syphilitiques. Les statistiques analogues ne tardèrent pas à se multiplier [1], et M. Fournier, reprenant alors la question (1893), se déclara convaincu de la réalité de la relation de cause à effet qui unit la syphilis à la paralysie générale vraie. Aucune objection ne lui paraît plus dès maintenant recevable, aucune n'est, selon lui, de nature à invalider l'opinion suivant laquelle la paralysie générale *vraie* doit être dorénavant considérée comme l'un des aboutissants, l'une des terminaisons de la syphilis. Sans entrer ici dans la discussion pathogénique que nous réservons pour un paragraphe ultérieur, il nous suffira de conclure de l'accumulation des faits qu'une conviction s'impose, celle de la fréquence considérable des antécédents syphilitiques chez les paralytiques généraux.

Surmenage. Excès. — C'est surtout en se basant sur les statistiques qui montrent que 16 pour 100 des malades environ sont adonnés aux travaux intellectuels, qu'on a incriminé le surmenage cérébral. Les émotions dépri-

[1] Goldsmith, 33 p. 100; Ascher, 34,7; Ziehen, 33 à 43; Cullerre, 42; Jacobsen, 43; Binswanger, 49; Burkardt, 50; Goldstein, 50; Erb, 52; Fischer, 60; Mierzjewski, 49; Olbecke, 62; Thomsen, 62; Bonnet, 66; Cuylits, 72; Reinhardt, 93; Snell, 75; Mendel, 75; Jespersen, 77; Rohmel, 77; Rumpf, 80; Mac-Dowal, 80; Régis, 80; Anglade, 80. (Voir M. Fournier: *les Accidents parasyphilitiques.*)

mantes, les chagrins, les peines morales, les pertes d'argent, semblent également jouer un rôle, au moins chez les prédisposés. Ainsi en serait-il également des abus de coït, auxquels on avait attribué une importance qui paraît d'autant plus exagérée, qu'il est fort possible que les excès en question figurent parmi les effets, plutôt que parmi les causes de la maladie.

Intoxications. Infections. — Le saturnisme et surtout l'alcoolisme ont été souvent invoqués. En ce qui concerne l'alcoolisme, on a remarqué qu'il y avait, à Paris notamment, un accroissement parallèle du nombre des cas de paralysie générale et de délire alcoolique. Toutefois, un très grand nombre de paralytiques généraux sont sobres, et ont toujours mené une vie régulière : on a noté de plus la rareté de la paralysie générale dans les pays où l'alcoolisme est le plus développé, comme l'Irlande et la Suède.

Certaines maladies infectieuses ont été incriminées, telles : la grippe, la fièvre typhoïde, la pneumonie, la diphthérie, la variole, et notamment l'érysipèle de la face, sans que jusqu'à présent l'action de ces causes paraisse établie d'une façon indiscutable.

Insolation. Traumatisme. — L'influence de l'insolation a été soutenue par la majorité des auteurs anciens, et l'on en a rapproché, nous l'avons vu, celle des métiers qui exposent à une chaleur excessive et continue (chauffeurs, verriers). C'est en raison d'une congestion cérébrale supposée, que l'on a pensé également que la ménopause, la suppression d'hémorrhoïdes anciennes, étaient susceptibles de provoquer, par le mécanisme des congestions supplémentaires, la paralysie générale. Selon divers auteurs, M. Vallon notamment, certains cas plaideraient en faveur de l'influence des *traumatismes crâniens*.

Anatomie pathologique. — Il n'est aucun des divers territoires du système nerveux central et périphérique qui ne puisse présenter des lésions, du fait de la paralysie générale, et l'on observe parfois des altérations non seulement des *méninges* et du *cerveau*, mais encore du *cervelet*, du *bulbe*, de la *moelle épinière*, et même des *nerfs périphériques*; mais seuls les désordres cérébraux sont *constants*, ceux de l'axe spinal et ceux des nerfs faisant défaut dans un assez grand nombre de cas. Les divers appareils de la vie organique : le *cœur*, le *foie*, les *poumons*, sont, eux aussi, susceptibles de s'altérer secondairement au cours de l'affection.

Les lésions du SYSTÈME NERVEUX sont le plus ordinairement appréciables à l'œil nu, du moins au niveau des méninges et de l'écorce cérébrale. Assez souvent, à l'ouverture du *crâne*, on constate des modifications de la table osseuse elle-même, consistant soit en épaississements (1) et en hyperostoses, soit en amincissements, mais la variété de ces altérations ne permet guère de les considérer comme caractéristiques.

Il n'en est pas de même des lésions des *méninges*, qui sont extrêmement importantes. L'aspect de la *dure-mère* varie selon qu'il s'agit d'un cas relativement aigu et récent ou d'un cas ancien. Lorsque la mort est survenue dans les premières phases de la maladie, on observe la distension et la réplétion congestive avec teinte rougeâtre de la membrane; si, au contraire, c'est à la période terminale et dans le marasme qu'a eu lieu l'issue fatale, la dure-mère

(1) Cet épaississement a été considéré par KRAEPELIN comme étant une hypertrophie compensatrice de l'atrophie du cerveau, opinion qui paraît peu acceptable.

est plutôt ratatinée, amincie et pâle. Dans les cas ordinaires, on constate des adhérences au crâne, surtout le long de la suture longitudinale, de l'épaississement, enfin des désordres vasculaires, qui varient de la simple congestion à la pachyméningite hémorrhagique et à l'hématome (Baillarger). Souvent il existe, disséminées au milieu de plaques opalines, des productions ostéoïdes.

L'*arachnoïde* et la *pie-mère* offrent des lésions encore plus constantes; l'arachnoïde est devenue opalescente, elle a perdu toute transparence, soit seulement par places, surtout le long des vaisseaux, soit dans sa totalité. De même la *pie-mère* est épaissie et congestionnée : ses vaisseaux sont sinueux, dilatés et gorgés de sang; son tissu lui-même est œdématié et infiltré d'un liquide gélatineux. Enfin et surtout, la pie-mère a contracté avec la substance corticale sous-jacente, des adhérences intimes, considérées autrefois comme très caractéristiques. Celles-ci présentent leur maximum de fréquence au niveau du lobe frontal et de la région pariétale. Elles existent au niveau du bord seulement des circonvolutions, sans intéresser les parties de ces circonvolutions qui s'adossent dans les sillons. Si l'on cherche à détacher la méninge de l'écorce à l'aide d'une pince, on ne peut y arriver sans entraîner, en même temps que la membrane, des parcelles de la couche superficielle du cerveau; de là résultent des *érosions* plus ou moins nombreuses, plus ou moins éten-



Fig. 187. — Aspect macroscopique de la surface corticale des hémisphères cérébraux, montrant : *a*, *a*, les érosions caractéristiques; *b*, particule de substance cérébrale détachée par la décortication de la pie-mère; *c*, circonvolutions atrophiées.

dues, qui ont l'apparence d'ulcérations à fond grisâtre et à bords décollés; ces adhérences font quelquefois défaut. (Fig. 187.)

La *substance grise*, elle-même, est d'une coloration en général foncée et qui varie non seulement selon le degré de la congestion, mais encore suivant qu'il s'est produit ou non de petites hémorrhagies en train de subir les modifications habituelles. De plus, les circonvolutions sont déformées : elles sont amincies, séparées les unes des autres par des sillons élargis. La consistance

de la substance grise est très diminuée, au point parfois d'être véritablement ramollie et de se laisser racler avec le manche d'un scalpel, d'où la mise à nu de la substance blanche sous-jacente.

La *substance blanche* se montre alors sous l'aspect d'élevures en forme de crêtes irrégulières assez consistantes. Bien qu'atrophiée, elle est relativement ferme, et, sauf dans les cas où la congestion la fait apparaître revêtue d'un piqueté hémorrhagique, elle offre une teinte blanche qui tranche par sa couleur avec celle de la substance grise. Le plus souvent les *ventricules du cerveau* contiennent un excès variable de sérosité, mais ils se distinguent surtout par les lésions très particulières de la membrane qui les tapisse. Celle-ci, plus ou moins rougeâtre, est comme parsemée de fines granulations qui lui donnent un aspect chagriné, qu'on a comparé heureusement à celui de la *langue de chat*. Cette apparence spéciale, qui a été notée par tous les observateurs, est surtout marquée sur l'épendyme du quatrième ventricule (Bayle et Joire).

Il arrive que les lésions sont peu caractéristiques à l'œil nu, et que seul l'*examen microscopique* soit susceptible de les révéler. On les constate de préférence dans le voisinage des érosions, bien qu'elles soient diffuses; mais dans le lobe frontal au moins, on est à peu près sûr de les rencontrer en tous les points.

Les plus importantes de ces altérations sont celles de la SUBSTANCE CORTICALE qui, dans les cas avancés, est atteinte dans tous ses éléments : vaisseaux, névroglie, cellules et tubes nerveux, ainsi qu'on peut s'en rendre compte en examinant une coupe colorée par l'éosine hématoxylique à un faible grossissement (voir fig. 189). On constate alors l'épaississement et l'infiltration nucléaire de la pie-mère, la coloration plus intense de la couche superficielle de l'écorce due à une abondance excessive du tissu névroglique, la multiplication dans les diverses couches des cellules araignées, l'atrophie et la disparition d'un grand nombre de cellules nerveuses, enfin des lésions des vaisseaux qui sont plus nombreux et se montrent engainés de



FIG. 188. — Aspect histologique de coupes de l'écorce cérébrale montrant la multiplication des noyaux (d'après Mendel).

Les chiffres représentent le numéro des couches de l'écorce, d'après Meynert.

leucocytes. Cette dernière altération est celle qui frappe le plus, et il semble

Fig. 189. — Coupe de l'écorce cérébrale, dans la paralysie générale (Obj. 3, Oc. 2, Verick). A. Capillaire infiltré. — B. Adhérences pie-mériennes. — C, C. Cellules nerveuses. — N, N, Cellules névrogliques. — L, L. Noyaux.

que la prolifération périvasculaire préside à la genèse des lésions, celles-ci paraissant dans la plupart des cas se grouper autour des vaisseaux comme centre.

Vaisseaux. — L'importance de leurs lésions a été surtout mise en relief par Mendel, Magnan, Lubimoff et plus récemment par M. Raymond (1). Celles-ci se montrent très diffuses, et on les voit non seulement au niveau des érosions, mais encore à leur voisinage dans presque toute l'écorce. Elles consistent, d'une part, en altérations des parois des veines, des capillaires et des artérioles, d'autre part, suivant quelques auteurs, en néo-formations véritables.

C'est principalement sur les petites artérioles plutôt que sur les capillaires, que l'on peut observer les caractères des lésions. Le calibre du vaisseau est rétréci, bien que gonflé de globules rouges ; sa paroi est au contraire épaissie et infiltrée d'un nombre très considérable de noyaux. Une semblable prolifération nucléaire atteint la gaine lymphatique, qui contient des amas de globules rouges et blancs, ainsi que des corpuscules amorphes et pigmentés. La prolifération pariétale des capillaires et des artérioles ne tarde pas, au reste, à subir divers modes de dégénération, vitreuse, hyaline et parfois colloïde. Les lésions ont pour conséquence et des petits épanchements hémorrhagiques et des arrêts partiels de la circulation. (Fig. 190.)

Ce serait surtout au début du processus que l'on pourrait constater des néo-formations vasculaires, sous forme de bourgeons partant des capillaires, et rappelant ceux que l'on a constatés dans la queue des têtards en voie d'accroissement (Lubimoff) (2). (Fig. 192.)

(1) Raymond, Contribution à la syphilis du système nerveux. *Arch. de neurologie,* nos 83 et 84, 1894.

(2) Lubimoff, *Arch. de physiologie,* 1874.

Lymphatiques. — Les espaces lymphatiques sont énormément distendus, au point de donner parfois par leur béance un aspect criblé à la coupe. En

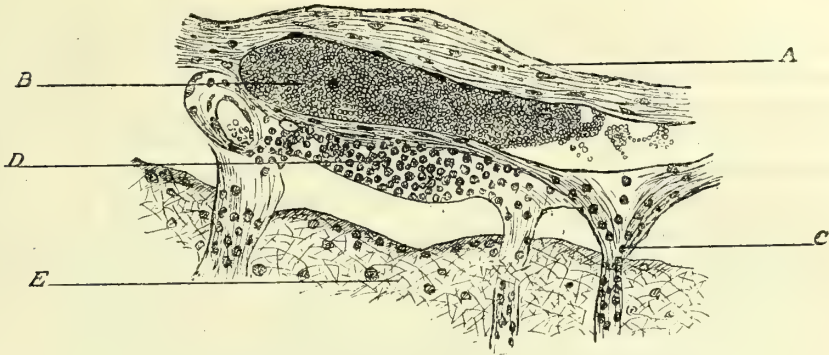


Fig. 190. — Lésions des capillaires (d'après Binswanger).
A. Paroi epaissie. — B. Accumulation de globules rouges. — C. Prolifération. D. Noyaux infiltrés. — E. Ecorce.

outre des leucocytes qui s'y trouvent accumulés en grand nombre, on y peut voir des globules brillants, hyaloïdes selon Dagonet [1] qui les a décrits et les croit formés de gouttes de cérébrine.

Cellules nerveuses. — C'est au niveau des couches les plus externes du cerveau que les cellules sont le plus atteintes. Leurs altérations sont loin d'être uniformes, et non seulement elles diffèrent par le degré d'intensité, mais encore par leur nature, ces variétés s'observant même sur des éléments voisins les uns des autres. Certaines cellules sont très augmentées de volume, et sont comme distendues par de l'infiltration au milieu de laquelle se forment des granulations; d'autres sont, au contraire, plus petites, ratatinées, en voie d'atrophie. Le plus souvent les espaces péricellulaires sont agrandis, et parfois occupés par un grand nombre de ces éléments nucléaires qui, normalement, avoisinent la cellule ganglionnaire, au nombre de deux à trois au plus. Souvent on voit la cellule pyramidale envahie elle-même par ces éléments qui pénètrent sa substance, et qui, parfois, la recouvrent presque complètement comme d'un amas. Il semble bien qu'on assiste là à un travail de phagocytose actif ayant comme aboutissant la destruction de l'élément nerveux. Les prolongements de la cellule seraient les premiers atteints, le noyau et le nucléole disparaîtraient à leur tour, le protoplasma subirait, enfin, la dégénérescence pigmentaire ou graisseuse, et la cellule en serait réduite à un petit bloc vitreux ou granulo-graisseux qui même finirait par disparaître. Des lésions analogues se

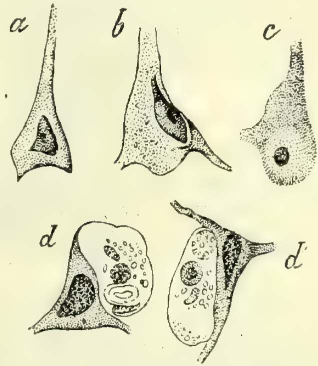


Fig. 191. — Divers aspects de cellules cérébrales en voie de dégénération. *a*, légère dégénération protoplasmique; — *b*, *c*, dégénération granuleuse plus accusée; — *d*, cellules envahies à leur périphérie par des éléments embryonnaires.

[1] Dagonet, *Soc. de Biologie*, 1882.

rencontrent parfois dans les cellules des ganglions de la base et du cervelet.

En employant dans ses préparations la méthode de Golgi, M. Colella[1] a constaté que si le protoplasma cellulaire et les prolongements protoplasmiques présentent des phases diverses de métamorphose régressive, depuis la tuméfaction hyperplastique jusqu'à l'atrophie avancée, les prolongements nerveux, au contraire, se montrent plus longtemps résistants et dégénèrent seulement plus tard. Dans la démence paralytique avec intoxication alcoolique, ce seraient au contraire les prolongements cylindre-axiles qui s'altéreraient les premiers.

Fibres nerveuses. — Pour certains auteurs, Tuczeck, Zacher, Schültz, Binswanger, les altérations premières en date seraient celles des fibres nerveuses fines, myéliniques ou amyéliniques, de la couche superficielle de l'écorce, mises en évidence par Tuczeck, et retrouvées depuis par plusieurs observateurs (Keraval, Targowla, Chaslin, Binswanger). Celles-ci, *fibres tangentielles*, seraient toujours détruites dans les parties antérieures de l'écorce du cerveau, même à une période très précoce. Cette atrophie n'est pas limitée aux régions superficielles, elle s'étend aussi aux réseaux profonds de l'écorce. Ces deux ordres de fibres seraient, selon Klippel, toujours frappés dans la paralysie générale, contrairement à ce qui s'observe dans la démence, où les seules grosses fibres myéliniques seraient affectées.

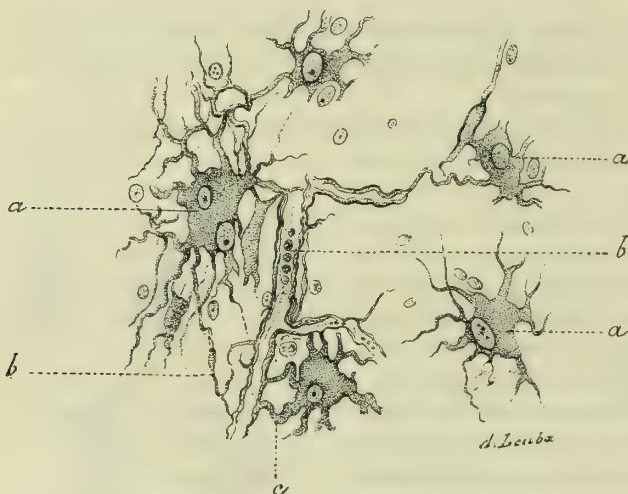


Fig. 192. — Cellules proliférées de la névroglie : *a, a, a*, cellules névrogliques; — *b*, vaisseaux; — *c*, prolongements des cellules névrogliques considérés comme néoformations vasculaires. (D'après Mendel.)

Névroglie. — La multiplication très considérable du nombre des noyaux, et leurs déformations, la tuméfaction et la prolifération des cellules araignées, l'arborisation excessive des prolongements de celles-ci, l'augmentation du réseau fibrillaire qui en arrive parfois à former de véritables plaques feutrées, sont autant de caractères de la sclérose névroglique. Il peut arriver que ces apparences ne se rencontrent qu'à des stades relativement avancés de la maladie, mais, même dans les formes de début, il est rare qu'elles fassent complètement défaut. Parfois ces lésions sont très accusées dans les couches sous-épendymaires, d'où l'hypothèse que la maladie a pu débuter par une épendymite (Mierzjewski).

Noyaux. — Les noyaux proliférés, ronds ou ovales, petits ou plus volumineux, se trouvent disséminés en grand nombre dans l'écorce et dans la substance blanche; ils s'accumulent en général de préférence au niveau de la zone limitante de ces deux régions. Ils confluent principalement au niveau des vais-

(1) Colella, Sur les fines altérations de l'écorce. *Bulletin Ac. des Sciences*, 1893.

seaux, d'où ils semblent émigrés par diapédèse; peut-être proviennent-ils aussi de la prolifération des cellules de la névroglie. Quelquefois ils forment des amas nodulaires que Binswanger a comparés aux lymphomes du foie dans la leucémie (fig. 188).

Épendyme. — La paroi épendymaire des ventricules est lésée dans un très grand nombre de cas, ainsi qu'en témoigne déjà l'aspect chagriné que nous l'avons vue revêtir, à l'œil nu. Il s'agit d'une prolifération de la névroglie, à laquelle prendraient part les cellules de l'épendyme; elles formeraient des végétations qui seraient définitivement constituées par du tissu de sclérose névroglique, et non pas, comme on l'avait cru, par du tissu conjonctif.

Substance blanche. — Elle n'est presque jamais épargnée, pour peu que l'affection ait eu une certaine durée. On y constate alors la dégénération et la disparition d'un nombre variable de fibres nerveuses, en même temps que des altérations des vaisseaux, analogues à celles des artérioles corticales [1].

Nature et évolution des lésions encéphaliques. — Au sujet de l'origine et de la filiation de ces diverses lésions du cerveau, les avis des auteurs diffèrent. Pour les uns (Tuczeck, Schültz, Friedmann, Ziegler, Kronthal, Pierret, Joffroy, Binswanger), la lésion primitive et essentielle de la paralysie générale, est une *encéphalite parenchymateuse*. Pour d'autres (Mendel, Magnan, Mierzejewski, Christian et Ritti, Ballet), la paralysie générale est au contraire une *encéphalite interstitielle.* Les partisans de ces deux doctrines opposées ont de plus chacun des opinions différentes.

Pour les uns, les *cellules ganglionnaires* nerveuses seraient les premières atteintes. Leur dégénération entraînerait consécutivement et secondairement les réactions inflammatoires ou dégénératives des autres tissus (Pierret, Kronthal, Joffroy).

Pour d'autres, les *tubes nerveux* de l'écorce offriraient les altérations originelles; leur dégénération, phénomène de début, serait suivie des lésions cellulaires, qui, à leur tour, engendreraient les désordres vasculaires. Leur disparition progressive devrait être considérée comme une lésion systématique comparable à la dégénérescence des cordons postérieurs dans le tabes (Schültz, Tuczek, Binswanger).

Ce sont les lésions primitives de la *névroglie*, péri-encéphalite, péri-épendymite, qu'invoquent d'autres auteurs, pour lesquels l'inflammation interstitielle déterminerait secondairement la régression des éléments nerveux (Magnan, Mierzejewski).

Les altérations débuteraient enfin essentiellement, pour nombre d'autres, par le *réseau vasculaire* de l'encéphale, pour gagner de là les cellules névrogliques dont on sait les connexions histologiques avec les vaisseaux, et plus tard les prolongements protoplasmiques, puis le corps de la cellule nerveuse elle-même (Mendel, Ballet, Colella, Raymond).

[1] Les lésions du cerveau, qui appartiennent en propre, par leur ensemble tout au moins, à la paralysie générale vraie, seraient susceptibles de s'associer, surtout à un âge avancé, aux lésions cérébrales vulgaires de l'athéromasie; ce seraient là des *paralysies associées.* Si à l'autopsie d'un sujet considéré pendant sa vie comme paralytique général, on ne découvre que ces seules dernières lésions, c'est qu'il s'était agi d'une pseudo-paralysie (KLIPPEL, Caractères différentiels de la paralysie générale. *Arch. méd. exp.*, 1er sept., 1891, n° 5, p. 668).

Les défenseurs de la théorie *parenchymateuse* s'appuient non seulement sur des considérations de biologie générale, mais encore sur certains faits dans lesquels les lésions cellulaires étaient évidentes, alors qu'il existait à peine quelques désordres vasculaires et interstitiels.

En faveur de la théorie *interstitielle*, on a fait valoir qu'il existe des cas de paralysie générale à marche rapide, dans lesquels on n'a pu constater que des altérations vasculaires, sans altérations nerveuses. De plus, les phénomènes, dits congestifs, de la période prodromique ne pourraient guère traduire cliniquement que des troubles circulatoires.

En conclusion, il n'existe pas jusqu'à présent de lésion spéciale du cerveau, qu'on puisse dire caractéristique de la paralysie générale; toutefois, la précocité, la diffusion, l'intensité, la constance généralement reconnue, des lésions des petits vaisseaux, autorisent, jusqu'à plus ample informé, à penser que dans la majorité des cas, la paralysie générale consiste vraisemblablement en une encéphalite diffuse primitivement vasculaire et interstitielle, puis atrophique [1].

Bulbe. — Les lésions du bulbe les plus ordinaires consistent tout d'abord en des altérations de l'épendyme du 4e ventricule analogues à celles que nous avons déjà décrites. On peut y rencontrer également, en certains cas, l'atrophie des cellules de certains des noyaux d'origine des nerfs.

Moelle. — On observe dans la plupart des cas des lésions de la moelle

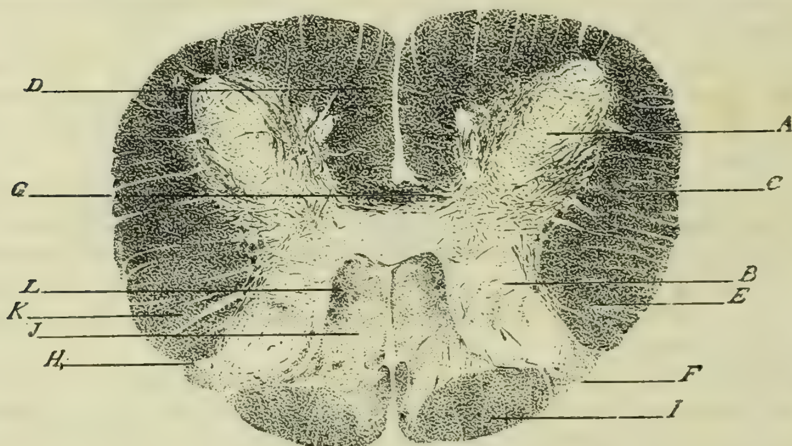


Fig. 193. — Coupe de la région lombaire supérieure de la moelle, dans la paralysie générale. (Préparation de M. Marinesco.)

A. Corne antérieure. — B. Corne postérieure. — C. Cordon latéral. — D. Faisceau de Türck. — E. Faisceau pyramidal très légèrement dégénéré. — F. Racine postérieure. — G. Commissure. — H. Zone de Lissauer. — I. Zone radiculaire postérieure indemne. — J. Faisceau de Burdach (zone radiculaire moyenne) dégénéré.

épinière chez les paralytiques généraux. Parfois, exceptionnellement, il s'agit de foyers de myélite, sur la nature desquels on n'est pas fixé.

[1] Dans un travail récent, M. le Pr Raymond s'est efforcé d'établir que les lésions étaient primitivement vasculaires chez les paralytiques généraux syphilitiques et ressortissaient à l'artérite syphilitique (*Archives de neurologie*, 1894). L'origine cellulaire a été, d'autre part, défendue par M. Joffroy dans une de ses leçons (Anatomie et physiologie pathologiques de la paralysie générale (*Bulletin médical*, 13 juin 1894, n° 47, p. 553).

Mais le plus souvent on constate des lésions fasciculaires d'apparence systématique. Ces altérations, qui se rencontrent avec une grande fréquence (75 fois sur 100), devraient être rapportées à deux catégories distinctes de faits : dans l'une, plus rare, elles seraient dues à une *association* indiscutable de la paralysie générale avec le tabes (soit que la paralysie générale survienne au cours du tabes, soit que inversement le tabes s'associe à une paralysie générale en évolution); dans les autres cas ce sont des *scléroses combinées* de la moelle qui paraissent être en jeu. Celles-ci portent en même temps sur les cordons postérieurs et sur les cordons latéraux. Ces derniers sont le plus souvent atteints à un plus faible degré, et offrent grossièrement l'aspect de la dégénération secondaire systématique double du faisceau pyramidal d'origine cérébrale. Toutefois la sclérose de la paralysie générale occupe moins strictement les limites du faisceau pyramidal, et tend à la diffusion; de plus, et presque toujours, cette sclérose épargne les faisceaux directs. Enfin si les lésions occupent en élévation une partie plus ou moins grande de l'étendue de la moelle, elles parviennent rarement jusqu'au bulbe. Quant à la sclérose postérieure, elle

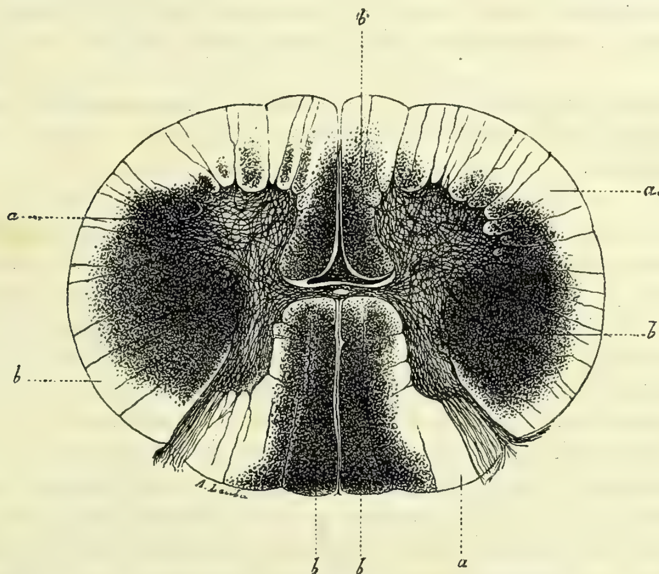


Fig. 194. — Coupe de la région cervicale de la moelle.
Dégénération des faisceaux latéraux et postérieurs. Les parties claires sont normales; les parties teintées sont sclérosées.

ressemble à divers égards par sa localisation à celle du tabes [1]. M. P. Marie [2], qui a émis sur les scléroses fasciculaires de la moelle l'hypothèse que la dégénération de ces faisceaux blancs reconnaît en certains cas (tabes) une origine radiculaire (exogène), et provient en d'autres d'une lésion poliomyélitique (origine endogène), est d'avis que ces lésions fasciculaires de sclérose combinée dans la paralysie générale relèvent, en partie au moins, de lésions des cellules de la substance grise.

[1] Voir les articles Tabes et Scléroses combinées du *Traité* où cette question est exposée.
[2] P. Marie, *Soc. méd. des hôp.*, 12 janvier 1894.

Dans quelques cas les altérations n'occupent qu'un seul ordre de faisceaux, les latéraux ou les postérieurs; elles revêtent d'autres fois, au contraire, l'apparence d'une sclérose diffuse.

Enfin la substance grise peut présenter elle aussi des lésions. Dans une observation de M. Joffroy (1), il existait une atrophie de la corne antérieure gauche, avec altérations analogues à celle de la paralysie infantile, alors que pendant la vie, s'était développée de l'atrophie musculaire de l'éminence thénar.

Nerfs périphériques. — Des lésions de névrite périphérique ont été signalées dans ces dernières années par divers auteurs : Bewan-Lévis, Dejerine, Westphal, Bianchi, Pick, Klippel, Colella. Elles peuvent siéger sur les nerfs crâniens et sur les nerfs rachidiens. Elles consistent en névrites parenchymateuses de la plupart des nerfs des membres. D'autres nerfs n'offrent que les altérations de l'atrophie simple. Celles-ci portent sur les rameaux cutanés et sur les rameaux musculaires. On peut les regarder comme constantes.

Toutefois ces lésions sont très inégalement réparties suivant les cas, et ces différences paraissent tenir, en partie, aux conditions pathologiques qui ont occasionné ou qui accompagnent (alcoolisme, syphilis, tuberculose) la paralysie générale.

Les *ganglions du sympathique* mériteraient d'être examinés à nouveau; on sait que naguère MM. Bonnet et Poincarré ont fait jouer un rôle prépondérant à leurs altérations.

Des LÉSIONS VISCÉRALES ont été décrites tout récemment par M. Klippel (2), qui reconnaît chez un paralytique général arrivé à la dernière période de sa maladie quatre groupes de lésions éventuelles : 1° des lésions antérieures à l'éclosion de la paralysie générale (artério-sclérose, lésions de l'alcoolisme, de la syphilis); 2° des lésions liées à l'influence du système nerveux lésé par la paralysie générale, et se manifestant sous la forme d'ectasies capillaires hémorrhagiques dans le rein, le foie, le poumon; 3° des lésions liées à l'état de marasme, congestions passives, dégénérescences graisseuses; 4° des lésions d'infections secondaires, dues au pneumocoque, au streptocoque.

Seules parmi ces altérations, celles qui dépendent directement des troubles nerveux offrent quelques particularités. Ce sont : du côté du *poumon*, l'œdème, la congestion, les hémorrhagies d'origine vaso-paralytique et, du côté du *rein*, la dilatation des capillaires. Le *foie* présenterait, selon le même auteur, des altérations assez spéciales pour mériter le nom de *foie paralytique*. Il a conservé sa forme et son volume, et présente à sa surface des plaques de décoloration, qui ne sont autres que des surfaces ischémiées. Celles-ci correspondent à des zones comprimées où les cellules hépatiques s'atrophient et s'infiltrent de pigment, en conséquence de la pression exercée par le reste du parenchyme où, au contraire, les capillaires sont turgescents et remplis de globules de sang.

Quant aux *altérations des os et des articulations* qui sont, du reste, rares et

(1) JOFFROY, Contribution à l'anatomie pathologique de la paralysie générale. *Arch. méd. exp.*, 1892, n° 6, p. 841.

(2) KLIPPEL, Lésions du poumon, du cœur, du foie et du rein dans la paralysie générale. *Arch. de méd. exp.*, 1er juillet 1891, n° 4, p. 545.

inconstantes, elles ne diffèrent pas de celles qui s'observent dans les autres neuropathies, notamment dans le tabes.

Symptômes. — Période prodromique. — Il est tout à fait exceptionnel que la paralysie générale s'affirme d'emblée par ses symptômes caractéristiques. Le plus souvent son début est précédé d'une période *prodromique* (période préparalytique, prédélirante), qui s'étend du moment où le malade présente *quelque chose d'anormal*, jusqu'à l'apparition des *symptômes nets*, psychiques ou somatiques de la maladie.

Le *début* comme la fin de cette période prémonitoire sont également difficiles à préciser. Il faut tenir compte, en effet, pour apprécier la valeur des premiers indices symptomatiques, non seulement de l'attention variablement experte, selon les milieux, de l'entourage du malade, mais encore de la profession et de la situation sociale de celui-ci. Il existe, à cet égard, il est aisé de le concevoir, des différences notables entre les hommes adonnés à des travaux intellectuels chez lesquels les moindres manifestations psychiques ne tardent pas à se révéler, et les ouvriers manuels dont les troubles de mémoire ou d'attention passent plus aisément inaperçus. D'autre part, il n'est pas rare que dès longtemps le sujet ait commis des actes déréglés, qu'on ne sait tro ensuite s'il faut rattacher à cette période prodromique.

Les mêmes difficultés interviennent quand il s'agit de fixer la *fin* de la même période. Elle est marquée, avons-nous dit, par l'apparition des signes tout à fait nets : l'appréciation de la valeur de ces symptômes dépend naturellement de l'expérience de l'observateur.

Il résulte de là que la *durée* de la période prodromique est d'une estimation délicate. Elle est, au reste, extrêmement variable selon les cas; parfois, et le plus souvent, elle ne persiste guère que pendant un ou deux mois, mais on l'a vue aussi se prolonger pendant plusieurs années et l'un de nous (¹) a particulièrement insisté sur la longue durée possible de cette période.

Les symptômes de la période prodromique sont d'ordre *psychique* et d'ordre *somatique*.

A. Troubles psychiques. — Ceux-ci ne diffèrent pas essentiellement de ce qu'ils seront dans la période d'état, sinon par leur degré d'intensité. La *tristesse*, que nous allons observer avec son cortège de sombres préoccupations relatives surtout à la santé, ce sera plus tard le *délire hypochondriaque*; la *satisfaction* et l'exubérance deviendront le *délire ambitieux*; l'*affaiblissement* d'abord à peine appréciable des facultés s'appellera la *démence*. Comme l'a dit très justement Lasègue : « Dans la paralysie générale les troubles sont progressivement croissants sans pourtant *changer de forme.* »

Le plus souvent, c'est la *tristesse* qui ouvre la marche. Tout d'abord, elle est vague, peu accusée, et passe inaperçue; toutefois les proches du malade constatent bientôt un véritable changement d'humeur chez le sujet. Cette modification du caractère ne tarde pas à devenir une véritable irritabilité maladive. A ce moment interviennent alors des préoccupations de nature hypochondriaque : le malade accuse des douleurs mal localisées, dans la tête, dans le dos, dans les lombes, dans les membres, ou parfois il se plaint de la gorge ou de l'estomac et consulte à ce propos des spécialistes.

(¹) G. Ballet, *Sem. médicale*, 22 décembre 1895.

Après la tristesse, souvent avant elle, parfois alternant avec elle, se montre une *suractivité mentale* insolite. Celle-ci se manifeste par un besoin excessif d'activité : le malade est constamment en marche; il parle beaucoup, forme des projets chimériques pour lui et pour ses enfants, projets encore en rapport avec sa situation sociale. Souvent les sujets passent aux actes, entreprennent des voyages, se lancent dans des spéculations effrénées, font des achats excessifs; enfin il n'est pas rare qu'ils se livrent à la débauche. Les excès alcooliques sont alors habituels, d'où la fréquence des troubles toxiques au début de la paralysie générale. On observe aussi très souvent une surexcitation sexuelle qui se traduit par des excès génitaux, pouvant même entraîner les malades à des actes immoraux. D'autres fois au contraire il existe de l'agénésie. C'est aussi au cours de cette même période que, poussés par leur besoin pathologique d'activité, les malades commettent à l'occasion des actes bizarres, extravagants et délictueux qui frappent d'autant plus, qu'ils sont en complet désaccord avec la personnalité antérieure du sujet (période médico-légale de Legrand du Saule) : achats d'objets inutiles, opérations financières risquées, outrages à la pudeur, vols, actes toujours inconséquents, souvent puérils et absurdes, témoignant déjà de l'affaiblissement de l'intelligence.

Cet *affaiblissement* est souvent visible de bonne heure pour le médecin. Le sujet se plaint d'être astreint à beaucoup d'efforts pour pouvoir continuer ses occupations, faciles auparavant. Sa mémoire est diminuée pour les faits récents; il y a des lacunes dans ses écrits. Néanmoins il n'est pas rare que le malade ait à cette époque une parfaite conscience de sa situation pathologique, et se rende compte de son état de dépression intellectuelle, dont il se préoccupe alors extrêmement.

B. Troubles somatiques. — Ce sont assez souvent des *attaques apoplectiformes* qui signalent le début de la paralysie générale. Parfois le malade accuse seulement de simples étourdissements, ou encore des vertiges survenant à des intervalles assez espacés. D'autres fois les accidents prennent une intensité plus grande, et revêtent l'aspect d'une véritable attaque d'apoplexie. Le malade est brusquement frappé; la perte de connaissance est plus ou moins complète, et dure un temps variable. Il existe, à la suite de l'ictus, un certain degré d'hémiplégie qui, habituellement transitoire, peut aussi se prolonger pendant quelques jours ou quelques semaines. Nous verrons que les mêmes accidents dits congestifs ne sont également pas rares au cours de la maladie confirmée.

D'autres fois, sans perte de connaissance, souvent au réveil, le malade est pris subitement d'aphasie plus ou moins complète. Il s'aperçoit avec étonnement qu'il ne trouve plus les mots, n'en peut plus proférer un seul, qu'il ne sait plus écrire. Cette *aphasie* est *transitoire*, ne persiste guère qu'une heure ou deux, et disparaît souvent complètement, pour reparaître un mois, deux mois après, sous la même forme d'accès passagers, et sans que dans l'intervalle ait persisté aucun trouble appréciable. Néanmoins il arrive souvent aussi, que ces accès laissent à leur suite un très léger degré d'aphasie, qui plus tard se confondra insensiblement avec l'embarras de la parole caractéristique. En d'autres cas ce sont des *accès épileptiformes* que l'on observe. Ceux-ci peuvent être tout à fait identiques aux accès de l'épilepsie essentielle, mais, beaucoup plus souvent, ils se montrent sous forme d'épilepsie partielle, *motrice*

ou *sensitive*. Dans ce dernier cas, l'accès est plus significatif; il l'est même à ce point que le médecin ne devra pas manquer, quand il rencontrera le syndrome de l'épilepsie partielle *sensitive*, chez un sujet auquel il n'aura découvert aucun trouble concomitant, de réserver toujours le diagnostic de paralysie générale. Il existe, en effet, et nous-mêmes en connaissons un assez grand nombre, des observations, où ce syndrome s'est manifesté à l'état d'isolement, un an ou même dix-huit mois avant le début des autres symptômes de la maladie.

Pas plus que les attaques apoplectiformes, les *accès* convulsifs ne sont constants, et ils peuvent faire défaut, non seulement à cette période, mais encore pendant tout le cours de l'affection. D'autres fois ils interviennent ultérieurement avec une fréquence telle, que souvent c'est un *état de mal* qui est seul responsable de la terminaison fatale.

Il arrive aussi que ce sont des *névralgies* qui ouvrent la scène morbide : celles-ci occupent le domaine du trijumeau dont elles affectent une ou plusieurs branches pouvant s'accompagner de troubles sécrétoires et de plaques d'anesthésie. Les *maux de tête* sont également fréquents à cette période, et ils revêtent des caractères peu précis en général. Aussi ces derniers symptômes ne risquent-ils guère d'attirer l'attention, et leur valeur séméiologique est-elle ordinairement méconnue. Il n'en est plus de même d'un autre syndrome dont M. Charcot a signalé la haute signification : il s'agit de la *migraine ophthalmique*, qui se montre habituellement, en semblable cas, sous sa forme dite *accompagnée*. Cette migraine est caractérisée par le scotome scintillant : le sujet croit voir une sorte d'atmosphère en mouvement, circonscrite par des lignes brisées et colorées. Une céphalée sus-orbitaire intervient ensuite, et des vomissements terminent la scène, du moins dans les cas *simples*. Lorsque la migraine est *accompagnée*, il survient de plus soit de l'hémiopie, soit de l'aphasie, soit de l'engourdissement ou de la parésie du bras, ou encore des attaques épileptiformes partielles, et chacun de ces phénomènes, incidents ordinairement transitoires, peut persister plus ou moins longtemps. Dans les cas rapportés par M. Charcot (1) et par M. Parinaud (2), ces accidents avaient toujours préludé au développement de la paralysie générale : l'un de nous (3) a montré ultérieurement que la migraine ophthalmique accompagnée était également susceptible d'intervenir au cours de l'affection déjà constituée, et qu'elle pouvait ainsi représenter soit un épisode prodromique, soit un épisode intercurrent.

Des troubles *paralytiques* représentent parfois aussi les premiers signes de la maladie : ce sont alors des paralysies des nerfs crâniens en particulier. Celles-ci sont rarement complètes; elles atteignent un ou plusieurs nerfs ou seulement des rameaux isolés de ceux-ci; enfin, il est rare qu'elles soient persistantes. L'un des troubles les plus fréquents qui en dépendent est le ptosis; le strabisme et la diplopie s'observent aussi. En raison de leur caractère transitoire, la signification de ces troubles moteurs de l'œil est souvent méconnue.

L'*inégalité pupillaire* et la modification des réflexes à la lumière doivent

(1) Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. III, p. 78.

(2) Parinaud, Migraine ophthalmique au début d'une paralysie générale. *Arch. neurol.* 1883. p. 57.

(3) P. Blocq, Migraine ophthalmique et paralysie générale. *Arch. de neurol.*, n° 54.

figurer également parmi les prodromes de la maladie; toutefois elles appartiennent plutôt à la période d'état, et c'est à cette occasion que nous les étudierons plus longuement.

Des *parésies des membres* ont été rencontrées, survenues soit sans cause apparente, soit à la suite d'un ictus. Elles revêtent la forme monoplégique ou hémiplégique et n'ont qu'une durée éphémère. Il est fréquent que ce soit par un sentiment de fatigue précoce que débute le *tremblement* caractéristique de la maladie.

On a signalé, dans la même période, des troubles des *divers appareils*, et en particulier des désordres *dyspeptiques* : digestions pénibles, accompagnées de ballonnement, d'éructations, de bouffées de chaleur au visage. Il peut arriver, au contraire, que l'appétit se trouve exalté, surtout lorsque prédominent les phénomènes d'excitation. Presque toujours le *sommeil* est troublé dès le début ; souvent il existe une insomnie tenace et qu'on arrive difficilement à calmer à l'aide des moyens habituels ; d'autres fois le sommeil est seulement interrompu par des cauchemars ; parfois enfin le malade accuse au contraire de la somnolence.

Formes prodromiques. — Les symptômes que nous venons d'énumérer déterminent, par leurs divers groupements, des *formes prodromiques* la plupart bien décrites. En dehors de celles sur lesquelles on a appelé jusqu'à présent l'attention, il en est une toutefois qui est trop peu connue et sur laquelle l'un de nous a particulièrement insisté : la forme *neurasthénique* (¹).

Tout d'abord, selon que prédominent ou l'*excitation* ou la *dépression*, la période prodomique revêt deux apparences différentes l'une de l'autre, mais également caractéristiques. Il peut arriver aussi qu'un *syndrome unique*, épilepsie sensitive, migraine ophthalmique, paralysie oculaire, soit pendant longtemps le seul signe par lequel se manifeste la maladie.

Dans certains cas la paralysie générale se développe au cours de l'*ataxie* locomotrice; les prodromes sont alors représentés par les signes du tabes.

Enfin un ensemble symptomatique analogue au tableau de la *neurasthénie* constitue, dans des cas assez nombreux, la période prodromique (période prodromique à forme neurasthénique). La fatigue, la céphalée, les douleurs, la dyspepsie d'une part, les préoccupations hypochondriaques d'autre part, survenant en l'absence de troubles somatiques, accusent avec l'irritation spinale une ressemblance qui va presque jusqu'à l'identité. Certaines particularités que décèlera une observation plus attentive, permettront néanmoins le plus souvent d'établir une différenciation. Chez le paralytique général, les symptômes morbides sont plus mobiles, les phénomènes douloureux plus pénibles, plus variés que chez le neurasthénique. Les souffrances accusées par le paralytique général sont quelquefois singulières, et ces malades se plaignent de sensations bizarres qui sont inconnues dans la séméiologie, pourtant si florissante, de la neurasthénie : parfois enfin le paralytique général se croit tout à coup guéri, et en témoigne sa satisfaction avec enthousiasme, quitte à se plaindre de nouveau quelques jours après.

Toutefois, dans la plupart des cas de ce genre, seule l'apparition d'un sym-

(¹) G. Ballet, La période prodromique à forme neurasthénique dans la paralysie générale, *Sem. méd.*, nov. 1893.

ptôme caractéristique — tremblement, embarras de la parole — permettra de trancher la question diagnostique.

Période d'état. — Les symptômes de la période d'état ne diffèrent pas pour la plupart, quant à leur nature, de ceux de la période prodromique, mais ils s'y montrent plus développés et considérablement amplifiés; aussi se prêtent-ils, au point de vue didactique, à la même division que ces derniers.

A. Troubles psychiques. — Les uns sont constants, comme l'*affaiblissement de l'intelligence* et la *démence*; les autres sont inconstants, comme les *délires* et les *hallucinations*.

L'atteinte de l'*intelligence* peut, au début, se trouver relativement masquée par cette suractivité fonctionnelle par laquelle prélude ordinairement la maladie, et qui détermine en particulier une exaltation plus ou moins appréciable des facultés intellectuelles. Mais elle existe en tout cas; même alors, on découvrirait, par une analyse minutieuse, une incohérence et une instabilité remarquable des idées. Bientôt une déchéance réelle de la puissance cérébrale devient manifeste, progressant ensuite insensiblement pour aboutir à la *démence* qui constitue le trouble fondamental de la maladie parvenue à une certaine période de son évolution.

Cet effondrement de l'énergie psychique atteint, à des degrés divers, toutes les modalités fonctionnelles du cerveau, *intelligence* et *affectivité*, mais sans en épargner aucune.

C'est l'affaiblissement, puis la perte de la *mémoire*, qui représente ici l'altération la plus précoce et la plus significative. L'amnésie dont il s'agit a pour caractères de porter sur toute la mémoire, soit sur tous les ordres de sensations et d'images et de les détruire avec une apparence de régularité supprimant en premier lieu les souvenirs les plus récents. On constate les troubles grossiers qui sont la conséquence de ce désordre, non seulement dans le domaine intellectuel, mais encore dans le domaine moral. Les sujets ne se rappellent plus les menus faits de leur existence de la veille, ils ne savent plus les noms propres, ils se trompent grossièrement dans les calculs les plus simples, puis ils perdent les objets usuels, chapeau, parapluie, et ne se reconnaissent plus dans les rues; d'autre part, par mêmes oublis, ils négligent les soins de leur toilette, et n'observent plus les convenances mondaines les plus élémentaires. Des troubles du *jugement* résultent de la difficulté de coordonner et de synthétiser les idées, d'où des incorrections dans les conceptions. De plus, le travail devient pénible, d'une lenteur excessive, et l'inaptitude à toute occupation même matérielle est vite rendue absolue. L'*attention* est faible, aussi les idées sont-elles mobiles et contradictoires. L'*imagination* d'abord suractivée puis déréglée, se perd. La *volonté*, active il est vrai, mais sans continuité, sans persévérance, fait bientôt place à l'irrésolution et à l'apathie la plus complète.

C'est surtout par de l'*indifférence* à l'égard des proches que se révèlent les troubles de l'*affectivité*. Le *caractère* du sujet se modifie; il devient faible, irritable, enfantin, prend en grippe les personnes de son entourage; il perd toute notion des conventions sociales, s'oublie dans son langage et dans ses actes, en arrive à commettre les pires indélicatesses.

Au point de vue de son *évolution* la démence passe par diverses phases. Au début, elle n'est appréciable que pour l'entourage; le malade met plus de

temps pour faire le même travail : si c'est un commerçant, il commet des inexactitudes et des fautes dans ses comptes; si c'est un artisan, il gaspille les matériaux avec lesquels il travaille; si c'est un homme adonné aux professions libérales, il fait des fautes d'orthographe et des ratures. Tous présentent déjà une mémoire infidèle, oublient les visites, les rendez-vous.

Un peu plus tard, la démence est appréciable dès qu'on cause avec le sujet, par les lacunes du souvenir, le défaut d'attention, l'inaptitude à comprendre, par le langage enfantin et puéril.

A un degré plus avancé enfin, la mémoire est complètement éteinte, le sujet ne trouve plus les mots, comprend à peine les questions qu'on lui adresse, est complètement inconscient du temps et des lieux.

Cet affaiblissement intellectuel progressif et général, aboutissant insensiblement à la démence terminale, figure parfois à titre de symptôme psychique unique, mais d'autres fois il s'y joint des *conceptions délirantes*. Il y a donc des paralysies générales *sans délire*, mais il n'en existe pas sans *troubles intellectuels*. M. Baillarger s'était même fondé sur l'inconstance du délire pour scinder la paralysie générale en deux variétés : la démence paralytique et la folie paralytique, dualisme qui n'a plus guère de partisans.

Non seulement le délire n'est pas constant, mais il est encore transitoire, variable de forme d'un malade à l'autre et chez le même malade. Au point de vue de la proportion des paralytiques généraux avec ou sans délire, voici les chiffres que l'un de nous a relevés sur les malades entrés à la Clinique de Ste-Anne du mois de septembre 1892, au mois de mai 1893. Sur 55 malades 36 (2/3) ont présenté des conceptions délirantes (28 H. 8 F.), 19 n'en ont pas eu (15 H. 4 F.). C'est à peu près le chiffre que donne Clouston. J. Bullen[1], au contraire, ne trouve que 15 pour 100 de délirants.

Les *conceptions délirantes* revêtent soit la forme de délire expansif (de satisfaction, ambitieux, de grandeur), soit celle de délire dépressif (mélancolique, hypochondriaque et de persécution), dans une proportion variable et que les auteurs ont cherché à déterminer. J. Bullen pense que, malgré l'opinion contraire de quelques observateurs, c'est le type expansif qui prédomine. Il l'a trouvé dans 64 pour 100 des cas, alors que la dépression existait seulement dans 13 pour 100. Nous-mêmes avons constaté une proportion semblable : sur 26 cas, le délire expansif seul existait 14 fois, il s'est montré 7 fois alternant avec le délire dépressif, celui-ci ne s'étant rencontré que 5 fois.

Le *délire ambitieux* n'est que la traduction mentale de la suractivité fonctionnelle de la période prodromique, portée à son summum. Il va depuis le contentement, la confiance en soi, la simple satisfaction béate, jusqu'aux idées les plus extravagamment monstrueuses. Le malade est content de sa personne, enchanté de sa constitution et de sa situation. Il vante sans cesse l'excellence de sa santé robuste, la vigueur de ses muscles, la fraîcheur de son teint, sa résistance à la fatigue, etc. Ses vêtements sont superbes, son habitation est fastueuse. A un degré plus avancé, l'exagération devient excessive : tel prétend par son souffle renverser des murs, tel autre se dit capable de soulever cent kilogrammes, celui-ci boirait un tonneau, celui-là n'est jamais fatigué, quoi qu'il fasse. Les idées mégalomaniaques interviennent enfin, et les malades s'at-

(1) John Bullen, *Journal of mental science*, avril 1893.

tribuent à foison : titres, puissance et richesses. Ils sont députés, ducs, princes, généraux, rois, empereurs, papes, Dieu.... Il n'est pas de bornes à leur immense richesse qui se chiffre par des millions, par des milliards et par des milliards de milliards. Ils offrent des honneurs et distribuent, en parole, des fortunes à leurs interlocuteurs en même temps qu'ils projettent d'employer leurs ressources à des entreprises gigantesques et invraisemblables.

Le type de la forme dépressive est le *délire hypochondriaque* sur lequel Baillarger a attiré l'attention en 1857. A un premier degré les préoccupations des malades ne paraissent nullement invraisemblables. Ils se plaignent seulement de sensations vagues, de maux d'estomac, de constipation, de troubles utérins. A un deuxième degré leurs doléances deviennent de véritables conceptions délirantes, présentant uniformément un caractère négatif (délire de négation). Ils croient que leurs organes sont obstrués ou détruits; ils n'ont plus de gosier, plus de bouche; leur estomac est plein, leurs membres sont plus gros. D'autres prétendent ne plus pouvoir ouvrir les yeux, ni avaler, ni aller à la selle. A un troisième degré enfin, ils nient jusqu'à leur propre existence, vont jusqu'à se croire morts. Ce délire hypochondriaque avait été considéré autrefois comme pathognomonique, mais cette assertion est trop absolue; le délire des négations se rencontre en effet également dans la mélancolie anxieuse.

Ce n'est pas sous cette seule forme que se manifeste la tendance dépressive; elle se traduit aussi par des idées *mélancoliques*, et parfois par du délire *lypémaniaque*. Le sujet est alors indifférent, triste, apathique et son abattement peut aller jusqu'à la stupeur. D'autres sont obsédés par des idées de *ruine*, de *culpabilité* qui les absorbent au point de les pousser au suicide. Les idées de *persécution* ont été également observées, mais dans des cas *beaucoup plus rares*. Elles sont alors très vagues et en général mal systématisées, quelquefois cependant la systématisation aurait été assez parfaite pour induire en erreur.

Toutes ces conceptions délirantes, quelle que soit la forme expansive ou dépressive qu'elles revêtent, n'en présentent pas moins des *caractères communs* et spéciaux que J. Falret [1] a eu le mérite de mettre en lumière, et qui les différencient des délires analogues des autres psychopathies. Elles sont *multiples*, *mobiles*, non *motivées*, et *contradictoires* entre elles. Leur *multiplicité* est aisée à constater : ce n'est pas, en effet, une seule conception délirante que présente le malade, mais plusieurs : il est en même temps, par exemple, empereur et sénateur. De là résulte aussi la *mobilité* des idées; à une affirmation en succède aussitôt une autre. L'*absurdité* des idées est leur caractère le plus saisissant : c'est sans contrôle que les malades acceptent toutes celles qui se présentent à leur esprit. Les idées délirantes sont enfin *contradictoires* entre elles, et le même malade qui se vante de posséder des millions vous avouera, si vous l'interrogez, qu'il est ouvrier et gagne 5 francs par jour. MM. Christian et Ritti ont noté de plus que les conceptions sont portées d'emblée aux limites extrêmes de l'extravagance, quels que soient le degré d'instruction ou la situation sociale des malades.

Au point de vue de leur *évolution* ces délires présentent diverses variétés.

[1] J. Falret, Recherches sur la folie paralytique. *Thèse de Paris*, 1859.

Parfois la forme ambitieuse ou hypochondriaque persiste isolément pendant toute la durée de la maladie. D'autres fois l'un des délires succède à l'autre : après une période d'excitation, survient une période de dépression. On a même caractérisé cette variété sous le nom de *paralysie générale à double forme*, ou *forme circulaire de la paralysie générale.* Il arrive enfin que le même malade présente simultanément l'une et l'autre modalité de délire : les idées ambitieuses sont mêlées aux idées hypochondriaques donnant lieu à des successions de conceptions tout à fait différentes.

Existe-t-il des *hallucinations* dans la paralysie générale? C'est là une question qui a été fort controversée. Certains auteurs les ont niées prétendant même que leur absence était caractéristique de cette maladie (Hupifert). Pour d'autres elles n'existent que quand il y a complication d'alcoolisme. Certains auteurs les admettent mais les croient très rares (Magnan, Hagen, Dagonet, Krafft-Ebing); pour un grand nombre elles seraient assez communes (Mendel, Brierre de Boismont, Voisin, Foville). Peu de paralytiques ne seraient pas hallucinés à une certaine période de la maladie, selon Christian et Ritti, mais leurs hallucinations n'auraient ni la fixité ni la continuité qu'elles présentent chez les autres aliénés.

Il nous paraît certain, d'après nos observations, qu'en dehors des hallucinations d'origine alcoolique, lesquelles sont fréquentes en raison des excès habituels des paralytiques à la période de début, il existe des hallucinations de la vue, de l'ouïe et du toucher qui ressortissent en *propre* à la paralysie générale. Celles-ci sont beaucoup plus rares toutefois que dans les vésanies.

B. Troubles somatiques. — *Troubles de la motilité.* Contrairement à ce que le terme de « Paralysie générale » semble impliquer, on a reconnu que, malgré l'opinion des anciens auteurs, les véritables troubles moteurs de la paralysie générale ne consistent pas dans la *paralysie.* A aucune période de la maladie, en effet, le malade ne perd la faculté de contracter ses muscles volontairement. Toutefois, il paraît établi par les recherches de M. Chambard ([1]) qu'il existe, en nombre de cas, un certain degré de parésie, sinon dans la période de début, au moins dans les périodes plus avancées, encore que ces malades puissent parfois, sous l'influence de leurs accès d'excitation maniaque passagers, développer, pendant un temps plus ou moins court, une vigueur relativement considérable contrastant avec leur faiblesse apparente. L'exploration dynamométrique entreprise comparativement sur des sujets sains, aliénés et paralytiques généraux, a montré au même auteur qu'il existe une différence assez notable dans la force de préhension chez les paralytiques et chez les autres aliénés. Il paraît incontestable, d'autre part, que la difficulté de la marche qui survient soit au cours de la maladie, soit à sa période avancée, est due en partie à de la faiblesse musculaire.

Quoi qu'il en soit, les troubles moteurs qui dominent dans la Paralysie générale et qui la caractérisent surtout sont : le *tremblement* et l'*incoordination* motrice. Ces troubles peuvent ou exister à l'exclusion l'un de l'autre, ou coexister chez le même malade.

Le *tremblement* de la paralysie générale n'est pas permanent, c'est-à-dire

([1]) Chambard, Tremblement et ataxie des paralytiques généraux. *Rev. scientif.*, 15 janv. 1881, n° 3.

qu'il ne persiste pas dans le repos complet. Il est de rythme relativement rapide, de 6 à 8 vibrations à la seconde. Il se manifeste dans les mouvements

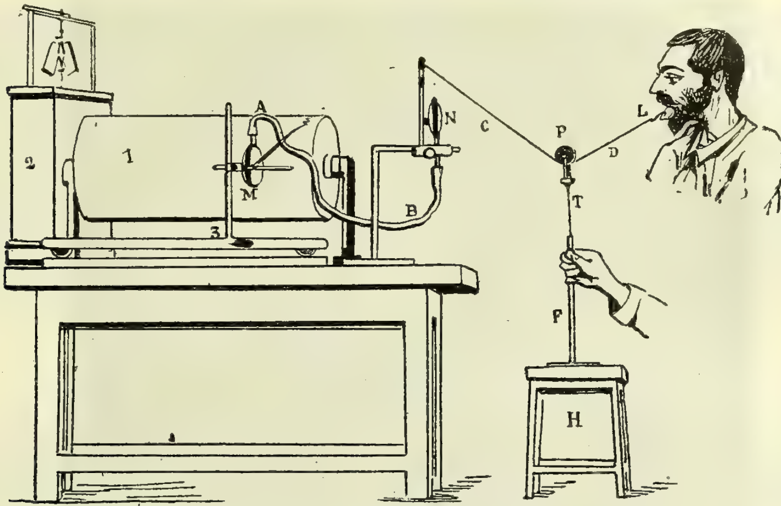


Fig. 195. — Appareil enregistreur du tremblement de la langue
L, Hameçon spécial se fixant à la muqueuse linguale; — *C D*, fil de crin; — *P*, poulie en bois très légère; — *T*, tige supportant la poulie et pouvant glisser par son propre poids dans un tube de melchior *F*; — *H*, tabouret supportant le tube; — *N*, tambour de Marey spécial; — *M*, tambour de Marey enregistreur; *A*, *B*, tube de caoutchouc (transmission). — (1) cylindre enregistreur; (2) mouvement d'horlogerie de M. Verdin; (3) chariot supportant le tambour *M* et permettant ses déplacements parallèlement au cylindre.

volontaires, et on peut dire qu'il est proportionnel à l'effort développé. M. Lefilliatre a imaginé un petit appareil très simple pour recueillir le tremblement, celui de la langue particulièrement (fig. 195).

Sur les tracés ci-joints (fig. 196 et 197) on peut voir qu'à l'état normal la con-

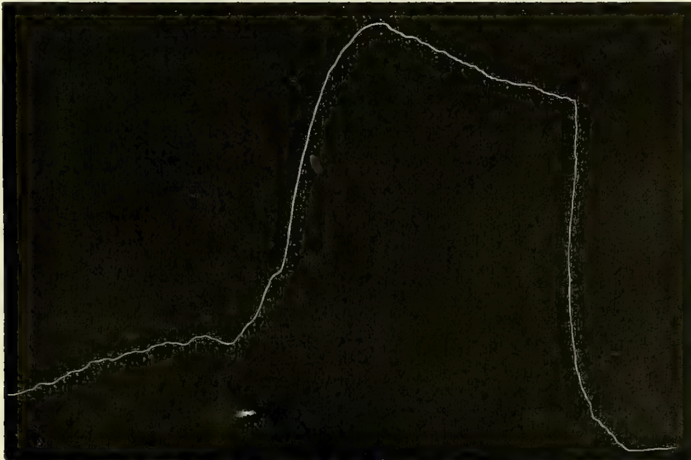


Fig. 196. — Contraction musculaire normale.

traction musculaire est représentée par une courbe unie, et qu'au contraire, dans la paralysie générale, le graphique figure une ligne ondulée et tremblée. Le muscle paraît en ce cas incapable de maintenir sa contraction.

L'influence des efforts est également très évidente, si l'on compare les tracés recueillis sur le membre trembleur dans diverses positions de celui-ci (fig. 198).

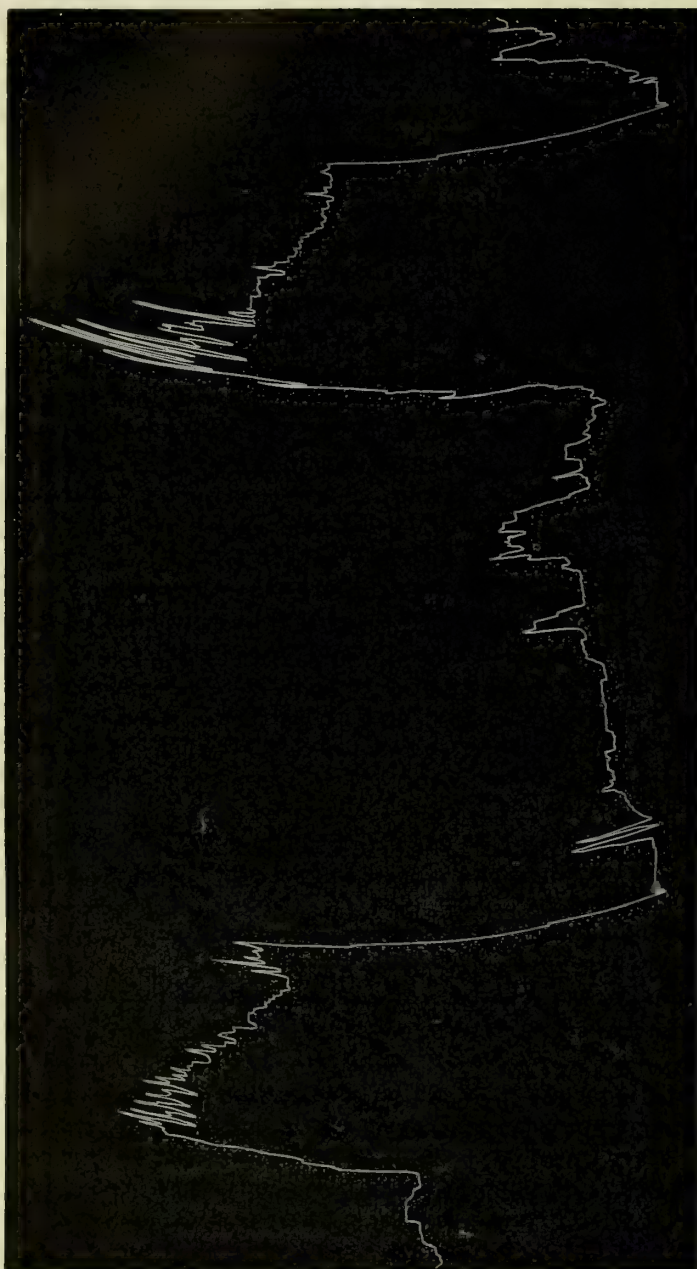


Fig. 197. — Contraction musculaire dans la paralysie générale (Chambard).

Le tremblement envahit en premier lieu les *lèvres*, la *langue* et les muscles de la *face*. Nul, ou presque, au repos (fig. 199), il se manifeste dès que le malade ouvre la bouche pour parler. On l'observe alors sous forme de petites secousses, surtout appréciables au niveau des zygomatiques et des muscles du menton.

On le provoque presque à coup sûr en faisant tirer la langue au malade (fig. 200). On constate des mouvements fibrillaires (tremblement vermiculaire de Bail-

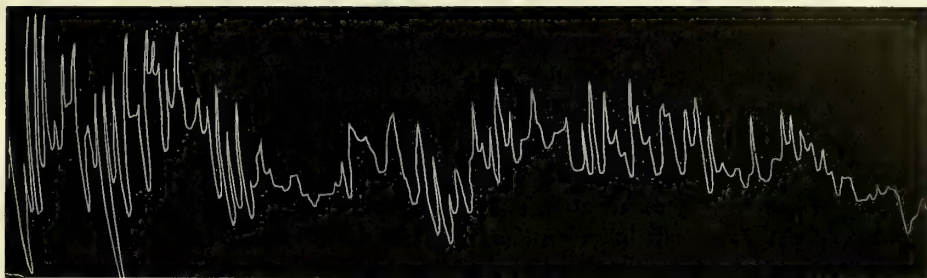


Fig. 198. — Tremblement de la main dans l'attitude du serment; décharges musculaires.

larger) plus prononcés dès que la langue est projetée hors de la bouche. Parfois la langue toute entière est agitée d'une véritable secousse et elle est repous-



Fig. 199. — Langue au repos dans l'intérieur de la bouche

sée alternativement d'avant en arrière (mouvements de trombone (Magnan), mais ces derniers mouvements sont dus, non plus au tremblement, mais à l'in-

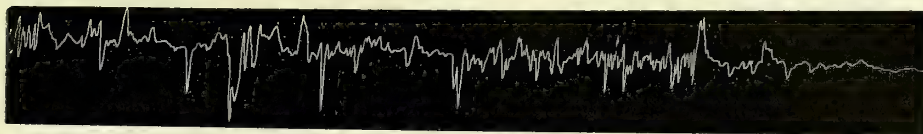


Fig. 200. — Tremblement de la langue (langue hors de la bouche).

coordination motrice. Les vibrations de la langue entraînent des troubles de l'articulation des mots sur lesquels nous reviendrons plus loin.

Le tremblement peut rester plus ou moins limité à la *face*, mais très souvent il s'étend aux *membres supérieurs* n'atteignant parfois qu'un seul côté pour se généraliser ensuite. On conçoit qu'il en résulte une gêne fonctionnelle considérable spécialement pour les mouvements délicats des mains, et en particulier pour l'écriture. Nous avons noté que, souvent, le tremblement affectait uniquement pendant assez longtemps les membres qui avaient été le siège de l'épilepsie sensitive, dans les cas où ce syndrome figurait parmi les prodromes.

L'*incoordination des mouvements* est assez particulière et ne ressemble pas absolument à celle du tabes. Elle se caractérise par plus d'ampleur et surtout de brusquerie dans les contractions musculaires. Sur les courbes myographiques, l'ataxie apparaît sous forme de séries d'oscillations de grande amplitude qui modifient tout à coup le cours du tracé et auxquelles M. Chambard a proposé de donner le nom de *décharges*.

En décrivant l'aspect de la *langue*, nous avons vu que c'était par l'adjonction aux secousses fibrillaires, issues du tremblement, des mouvements dits de *trom-*

bone, que l'ataxie s'y manifestait. Aux *membres supérieurs*, la même incoordination se montre d'assez bonne heure, sous forme d'une désharmonie des mouvements qui gêne l'exercice de la profession du malade lorsque celle-ci exige une certaine habileté manuelle. Aussi ce trouble cause-t-il une gêne fonctionnelle prématurée chez les dessinateurs, graveurs, horlogers, qui sont bientôt empêchés de se livrer à leurs travaux délicats. Le malade devient d'une maladresse tellement prononcée que celle-ci ne tarde pas à frapper son entourage; il se rend compte lui-même de cette gêne qui l'empêche d'effectuer les actes les plus simples : il ne peut plus se boutonner, remonter sa montre; il est incapable d'enfiler une aiguille.

C'est par les désordres de l'*écriture* que le trouble se traduit de la façon la mieux appréciable, et à un point tel que l'aspect d'une signature permet parfois à lui seul d'établir le diagnostic. Toutefois l'écriture est altérée, non seulement en raison des troubles moteurs, mais encore en conséquence des

J'avais l'honneur
de me présenter de me presenter à votre
consultation de Vendredi à 2 heure
Je suis atteint de paralysie dans le bras droit
& dans la bouche, je parle difficilement et
j'écris avec peine
Recevez Mr le docteur, l'expression des
sentiments respectueux
de votre serviteur dévoué

Fig. 201. — Spécimen d'écriture dans la paralysie générale (répétition de mots, ratures, tremblement des lignes).

désordres psychiques auxquels sont dus les oublis de mots et de lettres, les répétitions, les fautes d'orthographe, les ratures.... Le tremblement et l'incoordination entraînent, pour leur compte, l'inégalité et le non-parallélisme des lignes et surtout l'irrégularité des lettres dont les traits sont brisés, tremblés, surtout dans les jambages les plus longs comme on le voit bien sur la figure que nous donnons ci-dessus (fig. 201).

L'incoordination atteint très tardivement les *membres inférieurs* et, lorsqu'elle les a gagnés, elle modifie plus ou moins la station et la marche. Restée pendant longtemps indemne, la progression devient alors de plus en plus maladroite et incertaine en raison du manque de précision des mouvements des jambes, du tremblement et aussi de l'incoordination cérébrale. Elle est surtout gauche et embarrassée : les sujets avancent péniblement, courbés en avant, écartant les jambes, à pas inégaux, tantôt lents, tantôt précipités, retombant lourdement d'un pied sur l'autre en les soulevant à peine; ils se butent aux moindres obstacles et dévient de la ligne droite. Les

difficultés s'exagèrent et ils chancellent dès qu'il s'agit de changer de direction, de faire volte-face ou de s'arrêter. Cette démarche, différente à plusieurs égards de celle du tabétique, et dont l'un de nous a nommé le type *paralytique et titubant* (¹), ressemble jusqu'à un certain point à *celle qu'affectent les acteurs* quand ils se meuvent sur la scène, dans une obscurité supposée.

En outre de ces troubles fondamentaux du mouvement, nous devons ajouter que l'imminence de *contractures* n'est pas une exception au cours de la paralysie générale. Tantôt le spasme se répartit sous forme de contracture généralisée, tantôt on a affaire à la forme monoplégique, et plus souvent encore à la paraplégie spasmodique. D'autres fois enfin, il s'agit de contracture de la nuque et de torticolis. En tous ces cas la rigidité varie d'un moment à l'autre, et le trouble est ordinairement transitoire.

Un phénomène particulier, très commun dans diverses psychopathies, s'observe aussi assez fréquemment dans la paralysie générale, c'est le *grincement de dents*. Il consiste en de continuels mouvements de diduction des mâchoires, dont la permanence et l'intensité sont parfois tels qu'ils entraînent l'usure des dents. Ce syndrome peut apparaître à toutes les phases de la maladie d'une façon intermittente.

Troubles de la parole. — Les troubles de la parole ont une importance capitale dans la paralysie générale, et il est presque permis d'affirmer que le diagnostic n'est vraiment ferme qu'alors qu'on les a constatés : ils sont, en effet, très caractéristiques et très différents de ceux qu'on observe dans les autres maladies.

Ils sont complexes et ressortissent à ces trois modes d'altérations du langage qu'on appelle : des *dyslogies*, des *dysphasies*, et des *dysarthries*.

Les troubles *dyslogiques* résultent des défectuosités de l'*intelligence*, mais n'affectent pas la fonction elle-même du langage. Ils sont caractérisés par la rapidité de la parole dans la période expansive, ou au contraire par sa lenteur ou par du mutisme dans la forme dépressive. Le langage se fait aussi remarquer par son illogisme, par son incorrection, souvent par sa grossièreté.

Les troubles *dysphasiques* sont relativement rares, ils résultent d'altérations de la fonction du langage elle-même (aphasie) produites par des lésions des centres cérébraux. En ces cas l'aphasie affecte les mêmes allures que dans les autres affections où elle intervient, et nous n'avons pas à nous y étendre plus. Toutefois il peut y avoir, sinon perte complète des images verbales, du moins difficulté seulement à se les remémorer : l'ânonnement (semblable à celui de l'écolier qui ne sait pas sa leçon), le traînement et l'hésitation paraissent jusqu'à un certain point en rapport avec ce trouble. Certains malades peuvent présenter des désordres de la lecture : *paralexie* (²). Il arrive alors que le sujet substitue, en lisant, des mots dépourvus de sens aux mots corrects : cela provient de ce qu'il ajoute au texte des idées en rapport avec ses préoccupations délirantes.

L'embarras de la parole dans la paralysie générale est surtout le fait d'une

(¹) PAUL BLOCQ, *les Troubles de la marche dans les maladies nerveuses*. Paris, 1893.
(²) SÉGLAS, *Troubles du langage chez les aliénés*. Paris, 1892.

dysarthrie, c'est-à-dire d'un trouble de l'appareil d'articulation des mots, qui provient du tremblement et de l'ataxie musculaire des organes préposés à ces mouvements. Ces altérations de la parole sont en général plus marquées dans la parole lente. Elles sont variables d'un moment à l'autre dans leur intensité, et se constatent seulement, au début, lors de l'articulation de certains mots difficiles. A cet égard, il existe des *mots d'épreuve* pour ainsi dire, qu'on devra faire répéter au malade pour déceler le trouble lorsqu'il est peu prononcé : *artilleur* d'artillerie, *polytechnicien* de polytechnique, *transsubstantiation*, etc. (1).

Le *timbre* de la voix est lui-même modifié : le son est uniforme, grave, voilé, nasonné. La parole est hésitante, parfois les lèvres s'avancent pour proférer un mot qui n'est pas énoncé. Les syllabes sont scandées, souvent sautées; de plus, elles sont répétées (empe-pe-reur) : c'est *l'achoppement* des syllabes de Kussmaul. Bientôt le langage aboutit à un bredouillement qui, à la fin, devient tout à fait incompréhensible.

Troubles de l'appareil visuel[2]. — Les troubles *oculaires* font *partie intégrante* de la maladie et en constituent une importante manifestation, sur la valeur diagnostique de laquelle l'un de nous a insisté tout récemment (3). La lésion oculaire *capitale* de la paralysie générale est l'*ophthalmoplégie interne à développement graduel et progressif.* Ce trouble de la vision peut précéder parfois d'assez longtemps l'apparition des autres manifestations de la maladie : le plus ordinairement il se révèle à l'examen par l'*inégalité pupillaire.* La fréquence de ce signe, déjà mise en évidence par Baillarger, a depuis été confirmée par tous les observateurs[4]. Chez le paralytique, les pupilles, lorsqu'elles restent égales, peuvent être toutes les deux dilatées ou toutes les deux affectées de myosis. Ce dernier cas est plus rare (3 fois sur 37 cas), contrairement à ce qui se passe dans le tabes.

L'ophthalmoplégie interne comporte les degrés suivants : tout d'abord, il y a parésie du mouvement de réaction pupillaire à la lumière, puis abolition de ce même mouvement; la parésie de l'accommodation vient ensuite; il y a enfin paralysie complète à la lumière et à l'accommodation. Le trouble ne progresse pas symétriquement et il est fréquent qu'il affecte inégalement les deux yeux : d'un côté on constatera la réaction tout à fait nulle à la lumière et à l'accommodation, tandis que de l'autre côté il n'existera encore que le signe d'Argyll Robertson (perte de la réaction à la lumière avec conservation des mouvements d'accommodation). On se rendra compte de la fréquence de ces désordres, en considérant que, d'après

(1) La phrase usitée à la Salpêtrière est : « Je suis maréchal des logis au 33e régiment d'artillerie. »

(2) Contrairement aux traditions, auxquelles ont coutume de se conformer les auteurs didactiques, nous plaçons ici, au lieu de les décrire au paragraphe: TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ, les troubles de l'appareil *visuel*, parce que leur caractéristique dans la paralysie générale réside plutôt dans une altération des *fonctions musculaires* que de la sensibilité spéciale de l'œil.

(3) GILBERT BALLET, les Troubles oculaires dans la paralysie générale progressive. *Le Progrès médical*, 10 juin 1893, n° 23, p. 433.

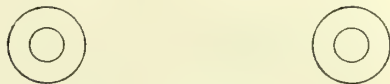
(4) MOREAU DE TOURS, 58 fois sur 100; MOBÈCHE, 61; MENDEL, 60; SEIFERT, BOY, dans les 2/3 des cas; DOUTREBENTE, 75. Dans une statistique faite sous l'instigation de l'un de nous, sur les paralytiques des divers asiles de la Seine, M. RENAUD a trouvé dans 482 cas l'inégalité pupillaire 318 fois, soit environ 65 pour 100.

la statistique de Renaud portant sur 477 cas, 394 fois les réflexes pupillaires furent trouvés altérés, soit dans 82 pour 100 des cas.

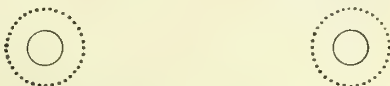
Indépendamment de l'ophthalmoplégie interne qui, nous l'avons dit, est le trouble oculaire *fondamental*, on peut éventuellement observer dans la maladie quelques autres symptômes du côté des yeux : de ce nombre sont les *paralysies musculaires* (paralysies du releveur de la paupière, d'un ou de plusieurs des muscles moteurs du globe oculaire, etc.). Ces paralysies sont plus rares; elles se rencontreraient de préférence dans les cas où les symptômes du tabes ont précédé ceux de la paralysie générale. M. A. Marie([1]) les a notées 21 fois sur 300 cas. Elles sont presque toujours transitoires. Le *nystagmus* a été constaté également dans des cas rares, deux fois seulement par M. A. Marie, une fois par l'un de nous. L'*atrophie papillaire* avec amaurose consécutive s'observe aussi quelquefois (Billod, Foville, Magnan, Christian), pouvant précéder de plusieurs années l'éclosion de la maladie. Quoiqu'on ait décrit, en dehors de ces lésions, d'autres altérations du fond de l'œil, lésions hyperémiques, œdèmes, dilatations vasculaires (Voisin, Magnan, Clifford Allbutt, Tibaldi, Montli Aldridge, Jehn, Hammond, Wiglesworth), il semble que celles-ci soient relativement rares. Gowers a toujours trouvé le fond de l'œil normal dans les cas nombreux qu'il a examinés. Aucun des 37 malades de la clinique, examinés par M. Jocqs sous la direction de l'un de nous, n'a présenté de lésion notable à l'ophthalmoscope.

SCHÉMAS RÉSUMANT LES TROUBLES PUPILLAIRES OBSERVÉS PAR L'UN DE NOUS CHEZ DIX-SEPT PARALYTIQUES.

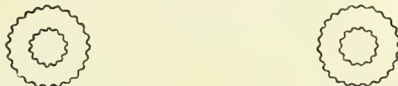
Schéma des réactions d'un œil normal.



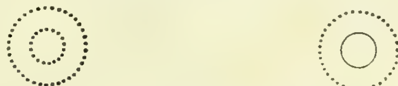
1[er] degré du trouble. — Signe d'Argyll Robertson des 2 côtés (1 seul malade sur 17).



2[e] degré. — Double réaction pupillaire affaiblie (9 malades sur 17).



3[e] degré. — Réactions nulles d'un côté; signe d'Argyll Robertson de l'autre (1 malade sur 17).



4[e] degré. — Réactions nulles d'un côté, affaiblies de l'autre (1 malade sur 17).



5[e] degré. — Abolition de la double réaction des deux côtés (5 malades sur 17).

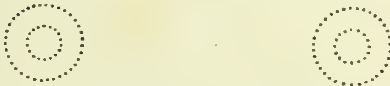


FIG. 202. — Le cercle externe représente la réaction de la pupille à la lumière; le cercle interne la réaction à l'accommodation. — Nous représentons conventionnellement par un trait plein la réaction *normale*, par un trait ondulé la réaction *affaiblie*, par un trait pointillé la réaction *nulle*.

Troubles de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité *générale*, au *tact*, à la *douleur*, à la *température*, sont tout à fait exceptionnels dans la paralysie générale. On se demande même si, dans les cas où ils ont été notés, ils ne dépendaient pas plutôt de l'intervention et de l'association de l'alcoolisme ou de l'hystérie. Il semble néanmoins, à en juger par un certain nombre d'observations, qu'il existe une atténuation de la

([1]) A. MARIE, Troubles oculaires dans la paralysie générale. *Thèse de Paris*, 1890.

sensibilité à la douleur (de Crozan); il arrive, en effet, assez souvent que les malades se blessent ou se brûlent accidentellement sans manifester aucune souffrance.

Dans le domaine de la sensibilité *spéciale*, on a signalé des altérations de l'*odorat*, du *goût* et de l'*ouïe*; mais ces symptômes sont de médiocre importance. La perte de l'*odorat* d'un seul ou des deux côtés avait été mentionnée par A. Voisin, qui avait même prétendu y trouver un signe important pour le diagnostic de la maladie à la période prodromique. Toutefois, bien que les troubles de l'odorat ne soient pas exceptionnels, ils n'ont pas la constance que l'auteur précédent leur avait attribuée; de plus ils se montreraient plutôt dans les périodes avancées de la maladie.

Ainsi en serait-il également de l'*agueusie*, si l'on en juge du moins, par la facilité avec laquelle certains malades avalent les substances les plus répugnantes.

L'affaiblissement de l'*ouïe* a été notée dans quelques cas. L'hyperacousie qui a été signalée, paraît n'être qu'une des manifestations de la suractivité fonctionnelle de la période expansive.

Troubles des réflexes. — Les réflexes *tendineux* dans la paralysie générale ont été étudiés par de nombreux observateurs (Seppilli, Shaw, Joffroy, Claus, Möli, Bianchi, Bettencourt-Rodriguez, Siemmerling, Sollier, Briand, Marandon de Montyel). Récemment, M. Renaud ([1]), à l'instigation de l'un de nous, a examiné à cet égard 482 malades (331 hommes, 151 femmes). Il a constaté : la conservation du réflexe rotulien dans 66 cas, leur exagération dans 348 cas, leur abolition dans 68 cas; ses recherches lui ont permis de conclure que l'exagération des réflexes est la *règle*, dans la première période de la paralysie générale, mais que cette exagération tend à faire place à l'abolition, à mesure que le processus pathologique se généralise et que la démence progresse.

Quant aux réflexes *cutanés*, et en particulier au réflexe cutané plantaire, ils sont altérés chez les deux tiers des malades, la proportion d'abolition et d'exagération restant à peu près égale : leur altération paraît persister au cours de l'évolution de la maladie.

Troubles trophiques. — En l'absence de complications, et en particulier d'association tabétique, on peut dire que les troubles trophiques sont exceptionnels dans la paralysie générale, encore qu'un certain nombre d'observations en aient été relatées. On a signalé des *éruptions* diverses, pemphigus, zona, purpura. Le *mal perforant* a été rencontré plusieurs fois, mais c'est l'*eschare sacrée* qui parmi les troubles de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané survient avec la plus grande fréquence, soit au début, lorsqu'il y a excitation maniaque, soit à la période terminale, quand le malade est condamné au décubitus.

L'*atrophie musculaire* n'est pas exceptionnelle (Voisin et Hanot) ([2]), soit qu'elle dépende d'une complication réelle surajoutée, comme l'atrophie musculaire progressive, soit qu'elle tienne à une localisation anatomique particulière de la maladie. Dans ce dernier cas, ce peut être l'atteinte des cornes anté-

([1]) Renaud, Étude des réflexes dans la paralysie générale. *Thèse de Paris*, 1893, n° 214.
([2]) Voisin et Hanot, Mémoire sur deux cas d'atrophie musculaire. *Soc. biol.*, 1872.

rieures, comme dans l'observation de M. Joffroy, ou les lésions des nerfs périphériques qui la déterminent. Il nous faut ajouter que, selon M. Borgherini, l'atrophie musculaire pourrait être sous la dépendance directe des désordres cérébraux.

Les *arthropathies* sont également rares : certains cas en ont été rapportés par Shaw et par Sterne, mais aucune de ces observations n'est tout à fait à l'abri de la critique, car les malades dont il s'agit étaient ou des tabétiques avérés, ou au moins soupçonnés de l'être.

Les *fractures* spontanées *des os* seraient, elles aussi, tout à fait exceptionnelles. Dans une période de cinq ans, sur 307 paralytiques, MM. Christian et Ritti n'en ont pas observé une seule.

Troubles des appareils de la vie organique et troubles de l'état général. — La *digestion* se fait d'une façon à peu près normale chez les paralytiques généraux. L'appétit est même augmenté lors de la période d'expansion, parfois jusqu'au point d'en arriver à une véritable *boulimie.* Il n'en est pas ainsi toutefois des malades qui offrent du délire hypochondriaque : non seulement ceux-ci vont jusqu'au refus d'alimentation, mais d'habitude ils sont atteints du même *état saburral* (langue saburrale, dyspepsie, constipation) que les autres mélancoliques.

La *respiration* n'est pas troublée en l'absence de complications. Quant aux troubles *circulatoires*, aux tendances congestives en particulier, dont la fréquence est indéniable, ils se rapportent sans doute à des désordres vasomoteurs. Les modifications des *sécrétions* : salivation, hyperhidrose, n'ont rien de caractéristique. Il en est de même des variations de la quantité, et de la qualité de l'*urine* : les analyses qui en ont été faites sont presque toutes contradictoires.

La *nutrition* générale n'est guère atteinte que dans les dernières périodes de la maladie; à ce moment, bien que l'appétit soit conservé, et que la digestion semble s'effectuer normalement, il survient un amaigrissement rapide. Les recherches qui ont été entreprises sur le *pouls* et sur la *température* ne sont pas encore actuellement assez concordantes pour qu'il soit permis d'en tirer des conclusions fermes. M. Voisin avait affirmé que la température, chez le paralytique, est au-dessous de la normale d'une façon habituelle, mais subit, de temps à autre, des élévations momentanées de quelques jours de durée. Ce résultat, à son avis, aurait une grande importance quant au diagnostic de la folie simple et de la folie paralytique. Mais ces données n'ont pas été confirmées (Mickle, Clouston, Mendel), et il semble bien que, en dehors de l'imminence de complications, la température ne subit que des oscillations insignifiantes. C'est à cette conclusion que vient d'aboutir au surplus le consciencieux travail de Peterson et Langdon (1). Sur 25 paralytiques généraux, dont 12 fois par 24 heures la température a été prise régulièrement pendant 6 à 7 jours, et comparativement sous chaque aisselle, on n'a *jamais* trouvé de modifications en plus ni en moins; les recherches entreprises par l'un de nous ont également donné à cet égard des résultats négatifs.

Complications. — Nous avons déjà signalé, à l'occasion de la description de

(1) F. Peterson et Langdon, *The Journal of nervous and mental diseases*, nov. 1893, n° 11, p. 750.

la période prodromique, les *accès d'épilepsie* sensitive et motrice, les attaques de *migraine* ophthalmique et les *ictus apoplectiformes* qui peuvent intervenir au début de cette période. Tous ces accidents sont susceptibles de réapparaître plus tard, au cours de la maladie. Les attaques *apoplectiformes*, allant du simple vertige à la perte complète de connaissance, sont particulièrement fréquentes, et il n'est pas rare qu'elles soient responsables, comme les accès épileptiques d'ailleurs, de la terminaison fatale. Les attaques sont habituellement suivies d'une élévation de température (39 à 40°).

Une complication, relativement fréquente, et qui, si elle ne lui appartient pas en propre, se montre avec prédilection au cours de la paralysie générale, c'est l'*hématome* de l'oreille. Il s'agit d'une tumeur sanguine variant de la dimension d'un pois à celle d'un œuf de pigeon, qui apparaît soit d'un côté, soit des deux, au niveau du pavillon. La peau est rouge foncé et amincie : la consistance de la tumeur est rénitente, parfois fluctuante au centre. La ponction donne issue à du sang pur ou à de la sérosité colorée par des hématies. Abandonnée à elle-même, la tumeur peut se résorber et laisser comme trace de son existence des bosselures cicatricielles inégales et indélébiles. L'origine de cette affection est encore discutée (Vallon) (¹). Dépend-elle d'un trouble soit du sang lui-même, soit de la nutrition en général (Foville, Marcé, Dumesnil)? Suit-elle une lésion nerveuse des corps restiformes (Brown-Séquard), ou du grand sympathique (Bonnet et Poincarré)? Reconnaît-elle pour substratum une affection locale (athérome, otite, chondrite)? Est-elle toujours consécutive à un traumatisme de l'oreille (Jarjavay, Magnan)? Toutes ces opinions ont été soutenues.

Associations. — On a signalé l'association de la paralysie générale avec diverses autres maladies nerveuses, et en particulier avec : l'*hystérie*, le *goitre exophtalmique*, la *sclérose en plaques* (²), la *sclérose latérale amyotrophique* (Zacher). L'intérêt de ces combinaisons réside surtout dans les difficultés cliniques et diagnostiques qu'elles soulèvent.

Mais la paralysie générale s'associe d'une façon plus particulière au *tabes dorsalis*, et, dans ces cas, on a soulevé la question de savoir s'il s'agit seulement de l'*association* de deux maladies distinctes chez le même sujet, ou de l'*évolution d'une seule et même maladie* généralisée à tout le système nerveux central. Nous discuterons la question plus loin, à l'occasion de la pathogénie de la paralysie générale. Nous dirons seulement ici que la coexistence du tabes vrai avec la paralysie générale est relativement rare. Il n'existerait jusqu'ici, dans la science, d'après la statistique établie par Stojanovitch (³), que 108 observations de tabes avec paralysie générale. Ces cas complexes peuvent affecter les modalités suivantes : tantôt ce sont des tabétiques qui deviennent paralytiques généraux, tantôt le tabes et la paralysie générale débutent en même temps chez un sujet; il arrive enfin que les phénomènes de la méningo-encéphalite ouvrent la scène; dans certains cas, il n'est pas possible d'établir l'ordre exact de filiation des deux affections.

(¹) VALLON, Note sur l'étiologie et le siège de l'othématome. *L'Encéphale*, 1881, n° 2.
(²) CHARCOT, Sclérose en plaques et paralysie générale. *Sem. méd.*, 27 janvier 1892.
(³) STOJANOVITCH, Rapports du tabes dorsalis et de la paralysie générale. *Thèse de Paris*, 1893, n° 240.

Marche. — Formes. — Quelquefois la paralysie générale suit une marche *rapide*, et, en quelques semaines ou en quelque mois, se termine par la mort ; celle-ci survient soit au milieu de phénomènes intensifs d'excitation maniaque, soit dans la stupeur. Ces *formes aiguës* sont rares, et bien plus souvent l'affection suit une marche lente et progressive au cours de laquelle on peut considérer les périodes suivantes : 1° prodromes ; 2° début ; 3° état ; 4° terminaison.

Nous avons étudié déjà la période *prodromique*. Le mode de *début* est extrêmement variable et l'on peut, avec M. J. Falret, lui reconnaître les variétés suivantes : *a*, congestif ; *b*, paralytique ; *c*, mélancolique ; *d*, expansif ; nous ajouterons, *e*, spinal.

La période d'*état* survient ensuite, accentuant seulement les phénomènes du début, de telle sorte qu'on peut y reconnaître des formes analogues. Dans la forme *congestive*, les accidents de congestion cérébrale : ictus apoplectiques, accès épileptiques, paralysies transitoires, occupent le premier plan. Dans la forme *paralytique*, les idées délirantes font défaut ou se montrent très atténuées, et c'est l'affaiblissement intellectuel, la démence qui prédominent. Les conceptions délirantes caractérisent au contraire les formes *expansive* et *mélancolique*. Quant à la forme *spinale*, elle comprend les cas où ce sont les symptômes liés à la sclérose postérieure, douleurs à caractère fulgurant, incoordination motrice, qui occupent surtout le tableau clinique.

La paralysie générale mérite également, au point de vue de la diversité de ses allures, d'être différenciée selon l'*âge* et le *sexe*, et l'on a décrit une paralysie générale *juvénile*, et une paralysie générale chez la *femme*.

La description de la paralysie générale *juvénile* repose actuellement sur 16 observations ; cette variété de l'affection se distinguerait surtout, d'une part, par la prédominance des signes somatiques, et en particulier par un *arrêt de développement des organes et de la fonction sexuels*, d'autre part par de l'affaiblissement intellectuel simple, sans conceptions délirantes.

La paralysie générale chez la *femme* revêt surtout la forme démente (¹). Les symptômes physiques ne diffèrent pas de ce qu'ils sont chez l'homme. Mais les conceptions délirantes sont plus rares ; lorsqu'elles existent et revêtent la forme expansive, elles sont moins excessives ; parfois elles sont en relation avec la sphère génitale, alors même que la vie sexuelle est terminée.

Durée. — L'opinion des auteurs est extrêmement variable, quant à la durée de la paralysie générale. Celle-ci a été fixée par Bayle à 1 an ou 1 an 1/2, par Calmeil et Parchappe à 1 an et quelques mois, par Krafft-Ebing à 3 ans, par Crichton-Brown à 4 ans, par Mendel à 2 à 4 ans, par Christian et Ritti à 3 à 5 ans. Elle est d'autant plus difficile à apprécier que parfois la marche de la maladie est interrompue par des arrêts ou *rémissions*. Nous sommes convaincus, quant à nous, que cette durée peut être beaucoup plus longue que ne l'ont prétendu la plupart des auteurs et qu'elle peut atteindre jusqu'à 10 et 12 ans.

Rémissions. — Terminaison. — Parfois on constate seulement la disparition d'un des symptômes — excitation ou délire — les autres — démence, tremblement — allant, au contraire, en s'accentuant : ce sont là les *fausses rémissions*.

D'autres fois on observe une atténuation temporaire de la plupart des sym-

(¹) Régis, *la Paralysie générale chez la femme*. Paris, 1882.

ptômes : ce sont des *rémissions incomplètes*. Celles-ci peuvent être courtes, mais elles peuvent persister très longtemps — 2 ans, 4 ans, 12 ans : il s'agit alors de paralysies générales vraies qui rétrogradent d'abord, pour s'arrêter ensuite, au moins temporairement, dans leur évolution.

Il existe enfin des *rémissions complètes*. On en a vu de *temporaires*. Mais peut-il y en avoir de *définitives*? En d'autres termes, la paralysie générale est-elle susceptible de guérison? Divers auteurs le pensent (Ferrus, Billod, Bonnefous, Bouillaud, Trélat, Faber, Laffitte, Baillarger, Morel, Foville, Delasiauve, Bayle, Lunier); dans quelques cas, la guérison serait intervenue à la suite de grandes suppurations. Toutefois on a objecté que les prétendues guérisons pourraient bien se rapporter à des faits de *pseudo-paralysies générales*. Nous verrons plus loin ce qu'on a désigné par ce terme. Quoi qu'il en soit, il est à retenir qu'un malade présentant les signes de la paralysie générale *peut* guérir.

Mais il s'en faut malheureusement que ce soit là une terminaison fréquente. *Presque fatalement la mort survient*, soit dans la cachexie et le marasme qui accompagnent la démence, soit à la suite de divers accidents. Parmi ceux-ci, il faut citer la *mort subite* (Vallon) : les *eschares* et les infections secondaires qu'elles entraînent sont des complications assez fréquentes ; il arrive aussi que les malades succombent à la suite d'une *attaque d'apoplexie*, ou d'*accès sériés d'épilepsie*. On connaît des cas *d'asphyxie par bol alimentaire*. Enfin les complications pulmonaires, telles que la *pneumonie*, la *broncho-pneumonie*, la *gangrène pulmonaire*, mettent souvent un terme précoce à l'évolution morbide.

Pronostic. — Il est à peine besoin d'insister sur la gravité du pronostic. La répétition des accidents congestifs, la précocité, l'intensité et la persistance de l'affaissement intellectuel sont en rapport avec une marche rapide, et sont par suite des signes défavorables. Seul l'espoir des rémissions atténue, jusqu'à un certain point, la navrante fatalité de la maladie. A un autre point de vue, on devra se rappeler que souvent une amélioration marquée des signes tabétiques coïncide avec le début de la paralysie générale, et redouter l'apparition de cette affection chez un ataxique supposé, rapidement amélioré.

Diagnostic. — C'est surtout au début, lors de la période prodromique, que le diagnostic présente de grandes difficultés. Celles-ci peuvent persister lors de la période d'état; mais, lorsque la maladie est constituée, elle ne risque plus guère d'être confondue qu'avec les *pseudo-paralysies générales*.

La période *prodromique* peut, comme nous l'avons dit, revêtir la forme *neurasthénique*, et, dans ces cas, on hésitera souvent entre la *neurasthénie* simple et la paralysie générale. Les éléments de ce diagnostic ont été établis avec beaucoup de clarté par M. le professeur Fournier [1] à l'occasion de la neurasthénie syphilitique, forme qui, on comprend pourquoi, exposera plus que toute autre à la confusion. Il arrive que, dans la neurasthénie, la céphalée s'accompagne de difficulté du travail intellectuel, de faiblesse de la mémoire, de diminution de l'attention, en même temps que le malade est en proie à des préoccupations hypochondriaques. Toutefois le neurasthénique offre une foule de signes étrangers à la paralysie générale; de plus, les symptômes qu'il accuse ne sont semblables qu'en apparence à ceux de l'encéphalite, la perte de mémoire

[1] FOURNIER, la Neurasthénie syphilitique. *Bull. médical*, 11 oct. 1893.

n'est pas fondamentale, les préoccupations hypochondriaques n'ont pas l'absurdité de celle du paralytique, enfin et surtout on ne peut découvrir chez le neurasthénique aucun des symptômes essentiels de la paralysie générale, ni troubles pupillaires, ni embarras de la parole, ni altérations des réflexes tendineux, ni conceptions délirantes.

Le diagnostic est particulièrement délicat quand on se trouve en présence d'une encéphalite interstitielle dont la période prodromique revêt la forme neurasthénique décrite par l'un de nous [1]. Nous avons indiqué plus haut les signes qui permettent, suivant nous, de distinguer cette neurasthénie préparalytique de la neurasthénie vraie, nous n'y reviendrons pas.

Les accidents dits congestifs, la migraine ophthalmique, l'épilepsie sensitive partielle, les accès épileptiformes et les ictus apoplectiformes, lorsqu'ils se montrent, à l'état d'isolement, exposent à l'erreur avec la *syphilis cérébrale*, les *tumeurs* du cerveau et le *ramollissement cérébral*. Très souvent, dans ces cas, seule la marche ultérieure de la maladie permettra, en découvrant de nouveaux symptômes, d'établir le diagnostic qui devra rester en suspens jusque-là. Aussi, en tous les cas de ce genre, le médecin sera-t-il prudent en réservant son pronostic, car l'apparition à plusieurs reprises de ces syndromes ordinairement transitoires, constitue quelquefois durant un ou deux ans le seul signe appréciable de la méningo-encéphalite.

Le *tremblement* de la paralysie générale pourrait être simulé par le *tremblement hystérique*, particulièrement chez les hystériques mâles, déprimés, tristes et préoccupés, chez qui la gêne provoquée par le trouble moteur est assez grande pour entraver les mouvements, et quelquefois déterminer de l'embarras de la parole. Toutefois chez l'hystérique le tremblement apparaît en général brusquement, soit à la suite d'une commotion physique ou morale, soit après une attaque convulsive; il varie sous l'influence de divers agents; il coïncide enfin soit avec des stigmates sensitivo-sensoriels, soit avec d'autres manifestations de l'hystérie.

Le tremblement de la *sclérose en plaques* pourrait aussi donner lieu à confusion, d'autant plus que la sclérose en plaques s'accompagne, comme la paralysie générale, d'un embarras de la parole. Mais le tremblement de la sclérose en plaques qui disparaît complètement au repos, s'exagère considérablement dans les mouvements volontaires; il a moins d'amplitude et d'intensité dans la méningo-encéphalite. L'embarras de la parole dans la sclérose multiloculaire se manifeste seulement par de la lenteur et de la scansion, sans répétition de syllabes, sans accrocs, sans bredouillement. Enfin le nystagmus est fréquent dans la sclérose et rare dans la paralysie générale, au contraire de la paralysie pupillaire, exceptionnelle dans celle-là et habituelle dans celle-ci.

L'air ahuri des sujets atteints de *maladie de Parkinson*, les troubles mentaux qu'ils présentent parfois, leur tremblement, n'induiront pas longtemps en erreur. Ils n'offrent, en effet, de conceptions délirantes que dans des cas exceptionnels, et leur tremblement est plutôt diminué par les mouvements intentionnels, contrairement à celui de la paralysie générale. De plus, ils ne présentent ni troubles pupillaires ni embarras de la parole.

Les divers tremblements *toxiques* ne risquent guère d'en imposer, non seu-

(1) G. Ballet, *Sem. méd.*, 1893, p. 529.

lement en raison des commémoratifs, mais aussi à cause des caractères propres aux intoxications dont ils sont la manifestation. Il nous faut ajouter, au surplus, que la plupart de ces tremblements sont considérés aujourd'hui comme étant de nature hystérique, et que par suite la constatation des stigmates de la névrose contribuera encore à les faire reconnaître.

Des symptômes plus ou moins semblables à ceux du *tabes* au début peuvent se rencontrer à la période prodromique de la paralysie générale : douleurs des membres, incertitude des mouvements, paralysies oculaires. Lorsque, de plus, il existe de la perte des réflexes rotuliens et le signe d'Argyll Robertson, la ressemblance va presque jusqu'à l'identité. Et il est de fait qu'en certains de ces cas il n'y aura pas de différenciation à faire, car on sera en présence d'une association du tabes et de la paralysie générale.

La paralysie générale à son début devra être distinguée de diverses *affections mentales* avec lesquelles les formes différentes qu'elle peut revêtir lui créent des ressemblances. Dans sa forme expansive on la pourrait prendre pour de l'excitation *maniaque* chez des dégénérés ou des circulaires : dans ces derniers cas, le délire est moins incohérent ; les idées, quand elles sont ambitieuses, n'ont pas le cachet d'absurdité qui les caractérise dans la paralysie générale. De plus l'excitation maniaque a débuté brusquement et peut avoir été autrefois précédée d'autres accès semblables. La constatation de l'un ou l'autre des signes somatiques de la paralysie générale lèverait enfin tous les doutes.

La variété mélancolique de la paralysie générale peut ressembler, jusqu'à un certain point, à la *mélancolie simple* avec dépression ou stupeur, surtout s'il existe du mutisme. On se basera alors, pour établir le diagnostic sur l'étude des antécédents, sur les troubles pupillaires et sur ceux de la motilité. Parfois on pourra surprendre des conceptions délirantes dont les caractères spéciaux suffiront pour éclairer la situation ; dans d'autres cas, l'embarras de la parole, quand le mutisme aura pris fin, pourra seul mettre sur la voie.

L'erreur serait également facile avec la *folie circulaire* du moins dans sa phase d'excitation. Néanmoins le délire du circulaire, encore qu'incohérent, ne repose pas sur un fonds de démence, comme celui du paralytique. On a dit aussi (Régis) [1] que le paralytique serait plutôt bienveillant, et l'aliéné à double forme plutôt pervers, mais la valeur de cet élément de diagnostic est discutable. Aussi, dans certains cas, on ne pourra guère former son opinion que d'après l'évolution de la maladie.

Le *délire alcoolique* aigu, qui s'accompagne d'agitation et de troubles de la motilité est aussi susceptible de prêter à la confusion. Toutefois il est surtout caractérisé par des hallucinations visuelles, phénomène rare, comme on l'a vu, dans la paralysie générale. De plus, tous les symptômes ne tardent pas à s'atténuer au bout de quelques jours d'abstinence. Ce qui n'est pas exceptionnel, c'est que, en raison des excès alcooliques auxquels il est parfois porté, le paralytique général présente un véritable délire toxique. Mais alors les symptômes de l'affection paralytique persisteront, après la disparition du délire alcoolique, et éclaireront sur la véritable nature de celui-ci.

[1] Régis, Diagnostic différentiel de la folie à double forme et de la paralysie générale. *L'Encéphale*, 1881.

Il peut arriver dans des cas relativement rares que le délire revête chez quelques paralytiques la forme *systématisée*, notamment celle du *délire de persécution*, et dans ces cas, la confusion ne saurait être évitée, que par la constatation de l'incohérence, ou des signes somatiques.

La *démence vésanique* simple, comme la *démence sénile* se séparent surtout de la démence paralytique en ce que celle-là ne se développe que consécutivement à une maladie mentale déjà ancienne, et en ce que celle-ci s'établit progressivement à un âge avancé et chez des sujets qui présentent d'ordinaire les divers signes de l'artério-sclérose. Enfin on ne rencontre ni dans l'une ni dans l'autre aucun des symptômes somatiques de la paralysie générale.

Pseudo-paralysies générales. — Sous le nom de *pseudo-paralysies générales* on a décrit des affections cérébrales reconnaissant plusieurs origines différentes, susceptibles par le groupement des symptômes auxquelles elles donnent naissance de *simuler* si parfaitement la paralysie générale qu'on ne les en distinguerait guère que par leur curabilité. Telles seraient : la *pseudo-paralysie générale syphilitique*, la *pseudo-paralysie générale alcoolique*, la *pseudo-paralysie générale saturnine*, la *pseudo-paralysie générale arthritique* et la *pseudo-paralysie générale névritique*.

Dans tous ces cas, il s'agit de lésions de nature différente, capables par certaines de leurs localisations diffuses sur les méninges et sur le cerveau de réaliser, jusqu'à un certain point, le masque symptomatique de la paralysie générale. Mais, en réalité, ces diverses variétés ne représentent nullement, et c'est là ce qu'ont pu démontrer les recherches récentes, des entités morbides, au vrai sens du mot. Les pseudo-paralysies ne sont autre chose que des cas complexes de saturnisme, de syphilis, d'alcoolisme.

Ainsi que le remarque M. Vallon, c'est l'idée, très enracinée chez les auteurs, de l'incurabilité de la paralysie générale, qui les a conduits à supposer, quand ils se trouvaient en présence d'un paralytique guéri, non pas qu'ils avaient commis une erreur de diagnostic, ce qui était généralement vrai, mais plutôt qu'il devait exister une fausse paralysie générale, différant de la vraie par sa curabilité. Or d'une part, cette curabilité même ne constitue pas un caractère absolument distinctif, et, pour ce qui est d'autre part des divers autres signes spéciaux des prétendues pseudo-paralysies générales, ils sont tout à fait insuffisants pour légitimer la constitution d'un type nosolique spécial. Au point de vue *doctrinal*, nous ne pouvons donc que nous associer pleinement aux conclusions dans lesquelles M. Vallon [1] estime qu'il serait juste d'abandonner l'expression de *pseudo-paralysie générale* (qui ne répond pas en somme à une forme morbide suffisamment différenciée) et d'en répartir les cas entre les divers états toxiques ou autres, auxquels ils appartiennent réellement.

Toutefois, au point de vue *clinique* et *diagnostique*, nous ne saurions souscrire à cette conclusion, car il existe, en somme, en clinique, des cas dont les allures *simulent* avec une telle précision apparente l'ensemble symptomatique caractéristique de la paralysie générale, que le diagnostic pendant quelque temps n'est parfois réellement pas possible. Nous conserverons donc,

[1] Vallon, *Pseudo-paralysies générales saturnine et alcoolique*. Paris, 1894.

tout en maintenant nos restrictions précédentes, cette dénomination de pseudo-paralysie générale, parce qu'elle nous paraît *pratiquement* utile pour désigner, sinon des entités nosologiques vraies, du moins des expressions symptomatiques susceptibles de mimer la *paralysie générale vraie*.

La *pseudo-paralysie générale syphilitique* proviendrait surtout de symphyses méningées et de scléroses encéphaliques multiples, plus ou moins localisées, secondaires elles-mêmes à des lésions spécifiques : M. Mairet [1] l'a récemment étudiée comme représentant une des formes de l'aliénation mentale syphilitique, qu'il appelle : *paralysie généralisée syphilitique.* Dans la pseudo-paralysie générale *syphilitique*, il est commun d'observer des symptômes qui n'appartiennent que rarement à la paralysie générale, tels que : le ptosis, le strabisme, des paralysies localisées, des vomissements, de la céphalée, de l'atrophie musculaire. D'autre part, la sensibilité est plus souvent atteinte dans la pseudoparalysie; de plus le délire des grandeurs y est léger quand il existe, les perversions sensorielles plus accusées. Enfin la pseudo-paralysie revêtirait fréquemment la forme *circulaire* [2]. La marche et l'évolution de la pseudo-paralysie différeraient aussi de celles de la vraie : l'affection aboutirait très rapidement à la démence, mais ultérieurement il se produirait des rémissions fréquentes donnant un cours très irrégulier à la maladie. La marche serait ainsi, selon l'opinion de M. Régis, plutôt régressive dans la pseudo-paralysie générale, et plutôt progressive daus la paralysie générale vraie. Ce diagnostic est actuellement d'autant plus délicat que non seulement la syphilis est regardée comme capable de produire la paralysie générale vraie, mais qu'en réalité la prépondérance étiologique de cette infection est incontestable.

Dans la *pseudo-paralysie générale alcoolique*, on est déjà éclairé par la notion des antécédents et des accidents toxiques qui se sont antérieurement produits, car la localisation encéphalique ne survient, le plus souvent, qu'après une longue intoxication. Parfois ce seront des accidents toxiques aigus qui auront marqué le début de la scène morbide.

Chez le pseudo-paralytique alcoolique, la démence, qui, chez le vrai, n'intervient qu'après un certain temps, se manifeste, pour ainsi dire, d'emblée, sans avoir passé par des étapes progressives. Aussi les idées délirantes sont plus effacées et, en tous cas, moins coordonnées : c'est plutôt le délire dépressif qu'on y observe. De plus, les hallucinations sont presque constantes chez les alcooliques, hallucinations visuelles offrant des caractères spéciaux dans leur objet (visions terrifiantes, visions d'animaux). Il est à remarquer enfin que, le plus ordinairement, on peut constater chez l'alcoolique des troubles de la sensibilité (douleurs, crampes) et des troubles moteurs (paralysie) qu'on ne connaît pas dans la paralysie générale.

La *pseudo-paralysie générale saturnine* a été également précédée par la série des accidents du saturnisme : colique de plomb, paralysie, et, à l'examen du malade, on peut encore constater le liséré gingival et la teinte terreuse des téguments. Chez lui, un certain niveau intellectuel persiste longtemps ; les troubles sensitifs et moteurs sont habituels. L'affection a enfin une

(1) MAIRET, *Aliénation mentale syphilitique*. Paris, 1893.

(2) BALLET, Syphilis cérébrale et folie syphilitique. *Annales de médecine*, 21 mars 1894, n° 12, p. 91.

durée beaucoup plus longue que celle de la paralysie générale, durée entrecoupée de rémissions. Il peut même y avoir de véritables guérisons, ainsi que des rechutes sous l'influence d'une nouvelle intoxication.

M. Klippel [1] a reconnu que des névrites pouvaient s'associer à des troubles mentaux susceptibles d'en imposer pour une paralysie générale et a proposé pour désigner ces faits le terme de *pseudo-paralysie générale névritique*. Il serait porté à y faire rentrer les cas de pseudo-paralysie dont nous venons de parler. Dans ces cas, seule la connaissance de commémoratifs serait susceptible d'éveiller l'attention, pour permettre ultérieurement, en présence d'une évolution qui n'est ni progressive, ni rapide, de formuler un diagnostic.

D'autre part, selon Klippel, les lésions athéromateuses des vaisseaux du cerveau se combinent parfois de telle sorte que les manifestations cliniques auxquelles donnent lieu les altérations cérébrales consécutives, figurent une symptomatologie analogue à celle de la paralysie générale : c'est la *pseudo-paralysie générale arthritique*. Dans les cas de ce genre, seul l'âge avancé du malade pourra faire éviter l'erreur du diagnostic.

Pathogénie. — Nature. — L'origine de la paralysie générale était attribuée, jusqu'à ces dernières années, à un très grand nombre de causes diverses, agissant soit isolément, soit concurremment : hérédité, alcoolisme, surmenage, excès sexuels, traumatismes de la tête, tels étaient les agents qu'on invoquait surtout, mais dont aucun, en définitive, ne paraissait jouir d'un pouvoir réellement spécial et d'une efficacité démontrée. Plus récemment, le problème a paru à peu près résolu ; la concordance de la plupart des recherches statistiques entreprises sur l'étiologie de l'affection, ayant démontré, comme on l'a vu, la fréquence prépondérante incontestable de la syphilis dans les antécédents des malades, certains auteurs ont invoqué cette raison entre autres, pour affirmer que la paralysie générale était, *en tous cas*, une maladie *syphilitique*.

Néanmoins, l'interprétation du rôle de la syphilis au sujet de la nature de la paralysie générale est fort discutée, et deux opinions contraires restent actuellement encore en présence : 1° la paralysie générale vraie *est de nature syphilitique* ; 2° la paralysie générale vraie *n'est pas de nature syphilitique* : elle est l'expression d'une tare névropathique héréditaire, préexistante, et la toute puissance de la syphilis se borne à réveler cette tare.

1° M. le professeur Fournier [2] qui est le défenseur de la première de ces doctrines a fait valoir à son appui des arguments qui pourraient être résumés de la façon suivante : tout d'abord, les statistiques démontrent que la paralysie générale reconnaît la syphilis comme un de ses facteurs étiologiques, et, de plus, comme un facteur étiologique puissant (60 à 80 pour 100 des cas). La paralysie générale est rare chez la femme, et quand on l'y observe, c'est le plus souvent chez des syphilitiques. La paralysie générale et la syphilis sont parallèlement rares dans certains milieux particuliers. Selon les statistiques de plusieurs auteurs la syphilis tient le premier rang parmi les divers fac-

(1) Klippel, Des pseudo-paralysies générales névritiques. *Gaz. heb. de méd. et de chir.*, février 1893.
(2) Fournier, Syphilis et paralysie générale. *Bulletin médical*, 26 avril 1893, n° 33, p. 383.

teurs étiologiques attribués à la paralysie générale (hérédité, excès, surmenage, alcoolisme). La syphilis est comparativement beaucoup plus fréquente dans les antécédents des paralytiques généraux que dans ceux de tous les autres vésaniques. La paralysie générale dans les cas exceptionnels où elle apparaît chez des adolescents (forme juvénile) affecte dans une proportion considérable des sujets hérédo-syphilitiques. L'association fréquente de la paralysie générale au tabes, qui lui-même a son origine neuf fois sur dix dans la syphilis, constitue une coïncidence également significative.

On a objecté, d'autre part, à ces raisons : qu'en premier lieu la paralysie générale ne saurait être syphilitique, puisque le traitement antisyphilitique n'agit pas sur elle ; que les lésions de la paralysie générale ne sont pas, quant à leur nature histologique, des lésions d'ordre syphilitique ; que les symptômes n'ont rien des allures des affections syphilitiques ; que la paralysie générale, résulte enfin presque toujours de facteurs complexes, et qu'on n'est pas autorisé à conférer la prépondérance à la vérole, que l'inconstance de l'intervention de la syphilis est démontrée par les faits dans lesquels des paralytiques généraux ont pu contracter la vérole au cours de leur maladie.

A ces raisons, M. Fournier a pu répondre : que le traitement antisyphilitique peut bien ne pas guérir la paralysie générale bien que syphilitique d'origine, pour cette raison qu'il n'est pas en son pouvoir, comme on sait, de guérir tout ce qui dérive de la syphilis ; qu'on ne saurait, sans présomption, au point de vue anatomo-pathologique, circonscrire dès à présent le cadre des lésions de la syphilis à celles-là seules qui jusqu'ici ont été regardées comme spécifiques; que les statistiques suffisent à démontrer, et que l'hérédo-syphilis des paralysies juvéniles confirme, la prépondérance pathogène de la syphilis.

Pour l'interprétation du *mécanisme* par lequel, cette première hypothèse étant admise, la syphilis engendrerait la paralysie générale, on a émis diverses suppositions. Les uns pensent que ce sont les lésions vulgaires de la syphilis cérébrale, dont on a pu parfois constater la préexistence dans ces cas, qui entraîneraient comme conséquences une déchéance, par défaut de nutrition suffisante, et une sorte de dégénérescence du système nerveux, dont la paralysie générale serait l'expression secondaire.

Pour M. Fournier, la paralysie générale *émane directement* de la vérole. Tout au plus réserve-t-il qu'elle appartient seulement à cette catégorie particulière des accidents syphilitiques qu'il a réunis sous le nom d'*affections parasyphilitiques*. Ce groupe ne mérite, du reste, d'être distingué des autres effets de la syphilis que par sa commune incurabilité sous l'influence du traitement spécifique. Or la valeur de ce seul caractère ne suffit pas pour empêcher de rattacher le groupe parasyphilitique à la syphilis comme cause première : celui-ci et la paralysie générale qui lui appartient en particulier constituent donc une part importante de l'entité syphilis ([1]).

Selon la théorie de Strümpell, la paralysie générale, comme le tabes, proviendrait d'une *intoxication* due, sinon au microbe supposé de la syphilis, du moins aux toxines qu'il sécrète. Cet organisme, après s'être manifesté lui-

([1]) Fournier, *Affections parasyphilitiques*. Paris, 1894.

même, en donnant naissance aux signes ordinaires de la vérole, justiciables, eux, de la médication spécifique, sécréterait en second lieu une toxine dont l'action serait susceptible de déterminer ultérieurement divers accidents, parmi lesquels figurerait la paralysie générale en particulier, accidents réfractaires au traitement, en raison de leur origine toxique et non bacillaire.

La question des *rapports de la paralysie générale et du tabes* se rattache intimement à la précédente, en ce que c'est l'étiologie syphilitique commune supposée des deux affections, qui sert d'argument principal aux auteurs qui plaident pour la doctrine unitaire de la paralysie générale et du tabes.

La coexistence des deux maladies avait été signalée déjà dès 1833 par Horn [1], et des exemples en avaient été rapportés par Türck [2] et par divers observateurs, quand l'attention fut spécialement attirée sur ce point par Westphal [3] en Allemagne et par Baillarger [4] en France. L'an dernier, cette question a fait le sujet d'une discussion à la Société médicale des hôpitaux (MM. Raymond, Joffroy, Ballet, Rendu) [5]. Les arguments échangés lors de cette controverse par les parties adverses ont été reproduits et en quelque sorte synthétisés dans deux thèses récentes.

D'une part, M. Nageotte [6], élève de M. Raymond, défend la doctrine *unitaire*, à savoir que le tabes et la paralysie générale doivent être considérés comme des manifestations diverses *d'une seule et même maladie*; d'autre part, M. Stojanowitch [7], inspiré par M. Joffroy, conclut de ses recherches que le tabes et la paralysie générale diffèrent complètement l'un de l'autre, et restent des *maladies indépendantes*, qu'elles soient ou non réunies chez le même malade.

En dernier lieu, M. Fournier est intervenu à son tour dans le débat. Il est porté à croire que tabes et paralysie générale, s'ils ne constituent pas absolument une seule maladie, sont toutefois très étroitement unis *en ce qu'ils figurent l'un et l'autre des affections parasyphilitiques*, que par suite la paralysie générale, tout comme le tabes, est une émanation de la syphilis.

En faveur de cette théorie unitaire on a fait valoir surtout qu'il existe entre l'une et l'autre maladie un grand nombre de symptômes et une évolution communs; que les deux types morbides s'associent de diverses manières dans un grand nombre de cas; qu'ils ont une étiologie syphilitique identique; que leurs lésions sont similaires puisqu'elles ont une tendance à diffuser réciproquement hors de leurs limites, chacune dans le territoire de l'autre, le tabes versant par ses lésions dans la paralysie générale, cette dernière entraînant des lésions spinales tabétiques.

Les partisans de l'indépendance des deux affections objectent : que la com-

(1) Horn, *Arch. Berliner*, 1833.
(2) Türck, *Sitzungsberichte der Wiener Akadem.*, t. XXI.
(3) Westphal, Tabes dorsalis und Paralysis progressiv. *Allgemeine Zeitschrift f. Psych.*, Bd. XX.
(4) Baillarger, *Arch. cliniques des maladies mentales.*
(5) *Soc. méd. des hôpitaux*, séances du 15 et 12 avril et 6 mai.
(6) Nageotte, Tabes et paralysie générale. *Thèse de Paris*, 1893.
(7) Stojanowitch, *Thèse de Paris*, 1893.

munauté des symptômes est plus apparente que réelle (troubles des réflexes tendineux dans les deux cas à la vérité, mais exagération ici, abolition là..., etc.); que l'association des deux maladies est relativement rare, si l'on défalque des statistiques les cas où l'on ne rencontre pas le type classique de chaque affection; que la syphilis peut être la cause habituelle de l'ataxie et de la paralysie générale, mais n'en est pas la cause constante; que les lésions anatomiques, enfin, diffèrent essentiellement (diffuses et interstitielles dans la paralysie générale, systématiques et parenchymateuses dans le tabes).

2° Charcot a été, d'autre part, l'adversaire le plus convaincu de la doctrine syphilitique de la paralysie générale. Selon son opinion, la paralysie générale, pas plus que le tabes, n'est en rien une maladie syphilitique, et, si l'on fait abstraction des cas où la syphilis crée les apparences de cette maladie (pseudo-paralysie générale), la paralysie générale est toujours causée par une *prédisposition nerveuse*, probablement héréditaire, vis-à-vis de laquelle la syphilis joue seulement le rôle de cause provocatrice.

Ce qu'on peut dire actuellement, c'est que les statistiques (la nôtre comme celles de la plupart des auteurs) démontrent l'existence habituelle de la vérole, dans les antécédents des paralytiques. Mais à côté de cette relation étiologique non douteuse, la solution pathogénique reste obscure; d'ailleurs certains cas de paralysie générale, qui nous semblent être en petit nombre, ne sont pas rattachables à la syphilis.

Traitement. — Les auteurs qui considèrent la paralysie générale comme une affection d'origine syphilitique ont préconisé et employé le traitement spécifique sous ses diverses formes; ceux même qui n'accordent à la vérole qu'un rôle secondaire, occasionnel et provocateur, ne se sont pas crus autorisés à refuser aux malades le bénéfice espéré de cette cure. Les résultats obtenus jusqu'à ce jour sont loin d'être encourageants.

Néanmoins, M. Fournier[1] affirme que, bien qu'absolument inefficace et illusoire dans l'énorme majorité des cas, le traitement spécifique n'est pas sans exercer *quelquefois* une influence médicatrice sur la paralysie générale des syphilitiques : c'est ainsi qu'on a pu lui attribuer des cas d'amélioration notable, et d'autres de rémissions plus ou moins prolongées. On a même cité un cas de guérison.

Nous ajouterons qu'il est des circonstances où le diagnostic avec la syphilis cérébrale ne saurait être affirmé dès le début avec certitude. Si l'on réfléchit d'autre part que le traitement a encore cet avantage chez un syphilitique, de le prémunir contre l'éventualité de manifestations spécifiques ultérieures, on comprendra qu'il soit prudent (c'était au reste la pratique de Charcot) d'instituer chez tout paralytique général avec, ou même, sans antécédents avérés de syphilis, une période régulière de cure spécifique. Toutefois ce traitement, qu'on prescrira sous forme de frictions mercurielles associées à l'usage interne de l'iodure de potassium, ne sera pas prolongé outre mesure, et s'il ne paraît être suivi d'aucun résultat favorable, on le suspendra au bout de deux à trois mois. On aura soin de surveiller avec grande attention l'administration de l'iodure de potassium, qui a paru être parfois l'occasion du développement d'accidents congestifs.

(1) Fournier, Syphilis et paralysie générale. *Bulletin médical*, 3 mai 1893, n° 35, p. 407.

Pendant la période *prodromique*, certaines précautions sont indiquées. Avant tout, on évitera au malade tout sujet d'excitation. C'est ainsi qu'il devra suspendre ses occupations et se soumettre au repos dans les meilleures conditions d'hygiène physique et psychique qu'il sera possible de réaliser. A cet égard, le *séjour à la campagne* ou dans certaines stations thermales calmes et tranquilles pourra être prescrit. Le régime alimentaire sera surveillé dans sa quantité et dans sa qualité : on évitera que le malade, qui y est souvent disposé, ne fasse des repas trop copieux, ne mange en glouton; on lui refusera les aliments excitants : les condiments, les liqueurs alcooliques, le thé et le café seront rigoureusement supprimés.

On a beaucoup conseillé, et employé, le traitement *hydrothérapique* : MM. Christian et Ritti ont établi qu'il pouvait avoir des conséquences plutôt défavorables. Nous partageons cette opinion, et nous proscrivons tout à fait la douche à pression chez les paralytiques généraux. On pourra néanmoins avoir recours, dans les cas avec excitation, soit aux lotions froides avec une éponge, soit à l'enveloppement prolongé dans le drap mouillé. Cette dernière pratique, outre qu'elle est sans inconvénients, a été appliquée parfois avec avantage.

La *révulsion* sous toutes ses formes a été préconisée. Se basant sur cette constatation, qu'assez souvent des suppurations accidentelles survenues au cours de la maladie, avaient été suivies de rémissions, quelques auteurs ont tenté de reproduire des conditions analogues dans un but thérapeutique, en appliquant et en entretenant des suppurations prolongées au moyen du séton ou des cautères. On sera, en tout cas, autorisé, sinon à conseiller des procédés aussi intensifs, du moins à recourir aux divers révulsifs habituels : pointes de feu, badigeonnages iodés de la nuque, etc.

Quant aux *médicaments internes* proprement dits, il n'en est guère dans la masse de ceux qu'on a prescrits, guidé par des raisons diverses, qui aient jusqu'ici fait leurs preuves. En somme, ni la digitale, ni l'ergotine, ni la strychnine, n'ont jamais déterminé d'amélioration notable. En dehors du bromure de potassium qu'on donnera dans les cas d'excitation, nous prescrivons souvent un traitement composé de l'emploi alternatif de l'iodure de sodium pendant quinze jours, suivi de l'administration de composés arsenicaux pendant quinze autres jours, et ainsi de suite ; en même temps on conseille les purgatifs légers souvent répétés, particulièrement ceux à base d'aloès.

Quand la maladie sera parvenue, en dépit de tous efforts, à sa période d'état, le mieux sera de s'en tenir à des moyens purement *hygiéniques* d'une part, à combattre d'autre part les accidents et les complications éventuelles.

En raison de l'occurrence des délires, l'internement dans un asile deviendra souvent nécessaire, soit que l'*excitation maniaque* ait atteint un degré excessif et que le malade soit devenu dangereux pour les autres, soit que la *mélancolie* s'accompagne de refus d'alimentation et d'impulsions au suicide.

Les nombreuses *complications* susceptibles d'intervenir au cours de la maladie : agitation extrême, attaques apoplectiformes, accès épileptiformes, eschares, etc., ne comportent pas d'indications particulières, et on les combattra par les moyens habituels.

L'intervention chirurgicale [1], soit la trépanation suivie de lavage, soit la trépanation simple, soit la ponction du confluent arachnoïdien, a été préconisée dans ces dernières années. Jusqu'à présent, les résultats obtenus ne paraissent pas assez encourageants pour autoriser les tentatives dans cette voie.

Bibliographie. — A. Voisin, *Traité de la paralysie générale*, Paris, 1879. — Mendel, *Die progressive Paralysis der Irren*, Berlin, 1880. — Christian et Ritti, Art. Paralysie générale in *Dict. encyclop. des sciences médicales*, 1885. — J. Mickle, *General Paralysis of the Insane*, London, 1886. — Magnan et Sérieux, *la Paralysie générale*, Paris, Masson, 1894.

(1) Clay Shaw et Harisson Cripps, On the surgical treatment of general paralysis. *The British medical Journal*, 14 juin 1890, p. 1364.

LES PSYCHOSES

Par Gilbert BALLET

Professeur agrégé à la Faculté de médecine, Médecin de l'hôpital Saint-Antoine

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES

La pathologie mentale, à l'envisager dans son ensemble, embrasse l'étude de tous les désordres psychiques quelle qu'en soit la cause, la nature, la durée ou l'évolution. Or, sous la dénomination de troubles *psychiques*, on doit ranger non seulement les perturbations de l'intelligence, mais aussi celles du caractère et de la volonté. C'est assez dire que le champ de cette branche de la pathologie est des plus vastes. Un traité complet sur la matière devrait en effet comprendre à la fois l'étude détaillée des causes multiples qui sont, à un titre quelconque, susceptibles de provoquer des troubles cérébraux, et la séméiologie de ces troubles suivant qu'ils relèvent de tel ou tel élément étiologique ; tous les délires, quelle qu'en soit l'origine, auraient droit d'y trouver place. Et, de fait, dans plusieurs des ouvrages tant français qu'étrangers qui traitent de psychiâtrie, on s'est attaché à décrire les divers désordres mentaux, souvent de natures fort diverses, qui sont susceptibles de se manifester sous l'influence d'une même condition morbide, au cours du rhumatisme par exemple, de la fièvre typhoïde, des affections du cœur, de l'état puerpéral, etc.

Nous ne saurions pour plusieurs motifs procéder de la sorte : ni l'ordonnance générale de ce traité, ni le court espace qui nous est assigné, ne se prêtent à une revision des troubles psychiques dits symptomatiques, dont on trouvera d'ailleurs une description au moins ébauchée aux chapitres de ce livre qui traitent des maladies aiguës fébriles, des affections cardiaques ou rénales, de toutes celles, en un mot, au cours desquelles des désordres cérébraux de diverses formes et de nature variable peuvent intervenir à titre de complication.

Nous visons simplement à décrire les maladies mentales qu'on désigne communément, sous le nom de *vésanies* ou de *psychoses*. Il s'agit là de véritables entités morbides ou au moins d'affections que, jusqu'à nouvel ordre, la clinique nous oblige à considérer comme ayant, au même titre que les *névroses* (épilepsie, hystérie, chorée, neurasthénie), une sorte d'autonomie et d'individualité propre. Toutefois, il faut le dire, les caractères de ces diverses individualités morbides ne sont pas tellement nets que tous les auteurs soient d'accord lorsqu'il s'agit de spécifier ces dernières et de les classer : à vrai dire, lorsqu'on se trouve en face de la réalité concrète, c'est-à-dire des cas individuels, on s'aperçoit vite que les groupements adoptés, quels qu'ils soient, ne résument qu'imparfaitement les faits cliniques. On ne nous en voudra pas si nous accusons un peu

plus qu'il ne conviendrait les contours des types dont nous avons à tracer la description : c'est, ce nous semble, le meilleur moyen d'initier le lecteur à un chapitre de la pathologie qui lui est d'ordinaire peu familier.

Coup d'œil historique. — Les troubles cérébraux qui constituent ce qu'on appelle vulgairement la *folie* sont d'habitude assez bruyants pour attirer l'attention la moins prévenue ; aussi comprend-on qu'ils n'aient pas échappé aux observateurs même les plus anciens. Mais s'il sont en général d'une constatation facile, leur étude méthodique et leur classement logique présentent des difficultés particulières. D'autre part, comme ils sont la traduction extérieure des maladies de l'*esprit*, l'opinion qu'on s'en est faite aux divers âges devait se ressentir des tendances philosophiques de chaque époque. Dans l'antiquité et au moyen âge l'aliéné fut considéré moins comme un malade que comme un inspiré du ciel ou un possédé de l'enfer, et à vrai dire, jusqu'à la fin du XVIIIe siècle et au commencement du nôtre, on ne trouve dans les auteurs que des indications écourtées et des descriptions vagues et sommaires. Quelques noms cependant se détachent au milieu de ceux dont la préoccupation était plutôt de philosopher sur la folie que de la décrire : Arétée de Cappadoce (80 après J.-C.), l'un des meilleurs observateurs de l'antiquité, nous a laissé de la manie et de la mélancolie des descriptions qui sur plus d'un point sont d'une exactitude remarquable ; Cœlius Aurelianus (250 ans après J.-C.) a émis sur le traitement de l'aliénation mentale des vues dont la justesse nous surprend. Il recommandait les procédés de douceur, la substitution de la non-contrainte à la violence ; il préconisait l'isolement. Du IIIe au XVIIe siècle on chercherait vainement dans la littérature médicale une œuvre vraiment marquante sur la folie ; Il faut arriver à Willis (1622-1675) pour retrouver, noyés à la vérité au milieu de considérations théoriques vagues et hypothétiques, des aperçus marqués au coin d'une bonne observation, sur la manie, la mélancolie, la stupeur et aussi sur le traitement des aliénés.

A la fin du XVIIIe siècle, malgré les dissertations nombreuses auxquelles, aux divers âges, avaient donné lieu les causes et la nature de la folie, les données positives acquises étaient encore bien peu de chose. Elles se réduisaient aux quelques notions que, mieux que les autres sinon les seuls, avaient mises en relief les trois auteurs dont les noms marquent dans l'histoire de l'aliénation mentale jusqu'à l'époque moderne. On savait qu'il y a des aliénés agités, les maniaques, d'autres déprimés et tristes, les mélancoliques, d'autres dont les facultés intellectuelles sont profondément affaiblies. Mais on avait à peine entrevu que ces derniers forment des catégories diverses : la stupeur de Willis englobait à la fois la démence et l'idiotie. D'ailleurs les fous, qu'on connaissait mal, et à l'étude desquels on s'intéressait peu, étaient à peine considérés comme des malades. « A Bicêtre, à la Salpêtrière, dit Pariset[1], le vice, le crime, le malheur, les infirmités, les maladies les plus dégoûtantes et les plus disparates, tout était confondu comme les services. Les bâtiments étaient inhabitables. Les hommes y croupissaient couverts de fange, dans des loges toutes de pierre, étroites, froides, humides, privées d'air et de jour et meublées seulement d'un lit de paille, qu'on renouvelait rarement et qui bientôt devenait

[1] PARISET. Éloge de Pinel, *Académie de médecine.*

infect : repaires affreux où l'on se ferait scrupule de placer les plus vils animaux. Les aliénés que l'on jetait dans ces cloaques étaient à la merci de leurs infirmiers, et ces infirmiers étaient des malfaiteurs que l'on tirait de la prison. Les malheureux malades étaient chargés de chaînes et garrottés comme des forçats. Ainsi livrés sans défense à la brutalité de leurs gardiens, ils étaient l'objet des plus cruels traitements, qui leur arrachaient jour et nuit des cris et des hurlements que rendait encore plus effrayants le bruit de leurs chaînes. »

La fin du XVIII[e] siècle vit se réaliser une réforme que réclamaient depuis longtemps les sentiments élémentaires d'humanité. En France en 1793, Ph. Pinel, secondé par le surveillant Pussin, brisait les chaînes des aliénés et substituait le régime de la bienveillance et de la douceur à celui de la violence et de la force; à la même époque William Tuke, citoyen de la ville d'York, fondait une maison de santé où les fous devaient être traités suivant la même méthode que Pinel préconisait chez nous. L'importance de cette réforme fut immense au double point de vue humanitaire et scientifique. Dès les premières années de notre siècle en effet, les aliénés, assimilés jusque-là aux criminels dangereux, deviennent des malades qu'on s'attache non seulement à soigner avec égards, mais à étudier avec intérêt.

La nosographie de Pinel était des plus sommaires : elle ne témoignait pas d'un grand progrès sur celle de Willis. Pinel admettait quatre catégories d'aliénés : les maniaques, les mélancoliques, les déments et les idiots. Esquirol, médecin de Charenton, fit faire un pas considérable à la pathologie mentale, en décrivant une cinquième catégorie de malades, les monomaniaques : Ainsi le délire dit partiel, qui tient dans la clinique psychiatrique une si large place, prenait rang à côté des délires généraux (manie et mélancolie) et des affaiblissements de l'intelligence (démence, idiotie). Pinel et Esquirol peuvent être tenus pour les vrais fondateurs de la psychiatrie; leurs idées l'ont longtemps dominée d'une façon absolue : mais les découvertes se sont succédé, qui ont montré l'insuffisance et l'imperfection de leur œuvre.

Bayle, élève d'Esquirol, découvre et décrit le premier (1822-1825), sous le nom d'*arachnitis*, la paralysie générale progressive, dont les travaux de Georget, de Delaye et surtout de Calmeil allaient mettre mieux en relief les symptômes et les lésions.

Lasègue, en 1852, ouvre des horizons nouveaux sur les folies partielles en faisant connaître le délire des persécutions.

En 1854, J.-P. Falret et Baillarger démontrent que les accès de manie et de mélancolie peuvent s'associer de façon à constituer des accès conjugués, réalisant par leur réunion et leur succession une forme nouvelle de folie, la folie à double forme ou folie circulaire.

Deux ans après (1856) en Suède, Magnus Huss attire l'attention sur les troubles psychiques dus à l'alcoolisme, et jette ainsi les bases de l'histoire des folies toxiques.

Avec Morel, la pathologie mentale s'oriente dans une direction nouvelle. Jusqu'à lui elle avait visé presque exclusivement la description de symptômes ou de syndromes; Morel montre l'importance prépondérante de l'étiologie dans la classification des maladies mentales. Il fait ressortir le rôle capital de l'hérédité et de la dégénérescence dans la genèse des psychoses (1857). La psy-

chiatrie, qui n'avait été pour ainsi dire, jusque-là, qu'une séméiologie, tend dès lors à élargir son cadre ; elle s'oriente vers une nosologie moins étroite et plus scientifique, et bientôt, quand on voudra constituer des espèces morbides, on n'envisagera pas seulement les symptômes (communs à des types divers) par lesquels elles se traduisent, mais aussi les causes qui les provoquent et l'évolution qu'elles suivent.

Dans cette sommaire énumération des travaux qui marquent les dates principales de l'histoire de la psychiatrie, il convient de rappeler la découverte de la localisation de l'aphasie par Broca (1861). En montrant qu'une fonction spéciale a pour centre un territoire parfaitement isolé et bien circonscrit, Broca a ouvert la voie aux recherches qui de nos jours ont jeté la vive lumière que l'on sait sur la physiologie et la pathologie cérébrales.

Ce sont là les progrès marquants; mais les auteurs qui y ont attaché leur nom ne sont pas les seuls qui aient contribué en ce siècle à l'avancement de la médecine mentale en France. Il convient de rappeler les noms de Parchappe, de Ferrus, de Renaudin, de Delasiauve, les travaux de Leuret sur le traitement moral de la folie, ceux de Félix Voisin sur l'idiotie, de Moreau (de Tours) sur la psychologie morbide et le haschisch, de Trélat sur la folie lucide, de Marcé sur la folie des femmes enceintes, enfin les études médico-légales de Fodéré, Marc, Legrand du Saulle.

Tandis qu'en France les aliénistes, fidèles à la méthode d'observation, remaniaient progressivement, à la lumière de faits nouveaux, l'édifice par trop simple élevé par Pinel et par Esquirol, en Allemagne on se laissait absorber surtout par des préoccupations théoriques : Stahl y avait fait école avec Langermann, Ideler et surtout Heinroth (1773-1843), les chefs de l'école *psychologique allemande*. Pour Heinroth la folie a sa source dans l'absence de moralité, la perte de la liberté est son caractère essentiel et l'attachement aux vérités de la religion chrétienne son meilleur préservatif. Ces idées fortement empreintes de métaphysique ne tardèrent pas à amener une réaction, et les représentants de l'*école somatique*, Nasse, Friedreich, Jacobi, Shrœder van der Kolk, celui-là Hollandais, s'attachèrent à prouver que la folie, loin d'être d'essence spirituelle, se rattache à des lésions organiques cérébrales ou viscérales. On en arriva ainsi à exagérer le rôle des folies dites sympathiques, dont la multiplication abusive témoignait de la louable tendance à trouver le point de départ de tous les troubles mentaux dans une lésion matérielle. Dans ces dernières années, en Allemagne comme ailleurs, la pathologie mentale a été envisagée d'un esprit plus rigoureux et plus positif. Avec Griesinger, Meynert, Westphal, pour ne citer que les disparus, elle a décidément adopté la méthode des sciences naturelles.

En Angleterre, en Amérique, en Belgique, on n'est pas resté étranger au mouvement qui en ce siècle a conduit à mieux étudier et à mieux traiter les aliénés. Les leçons de Guislain (de Gand) sur les phrénopathies ont eu un légitime retentissement (1797-1860). Les progrès auxquels les auteurs anglais et américains ont concouru sont plutôt d'ordre pratique que nosographique. C'est à Rush et surtout à Gardiner Hill et Conolly qu'on doit d'avoir préconisé dans le traitement des maladies mentales le système du *no-restraint*, c'est-à-dire la suppression radicale de tous les moyens mécaniques de contention.

Lorsqu'on compare l'état actuel de la science mentale à ce qu'elle était au commencement du siècle, on constate que peu de branches de la pathologie ont fait plus de progrès, en dépit des obscurités et de la confusion qui règnent encore sur bien des points. Partout aujourd'hui, en Italie comme en Allemagne, en Russie comme en Angleterre, en Amérique comme en France, il y a des aliénistes de valeur dont les travaux et l'enseignement sont justement appréciés. Les aliénés sont, dans leur infortune, assurés d'une protection, grâce à des lois humanitaires dont la loi française de 1838, pour avoir été la plus attaquée, n'est pas la moins tutélaire ; et les asiles où on les reçoit ne rappellent guère, ni par leur organisation, ni par le régime auquel on y soumet les malades, les geôles d'avant la Révolution.

Classification des psychoses. — La classification des maladies mentales est l'une des questions sur lesquelles, en l'état actuel, l'accord est le plus difficile à établir : chaque auteur, pour ainsi dire, a la sienne. Ce n'est pas seulement sur les détails que portent les dissentiments, c'est sur la base même qui doit servir d'assise aux groupements proposés. C'est ainsi qu'on a, suivant les époques et les tendances, fait reposer ces classifications tantôt sur la symptomatologie pure (Esquirol, Marcé, Clouston), tantôt sur une psychologie plus ou moins superficielle (Hammond), sur une anatomie pathologique hypothétique (A. Voisin, Luys) ou une étiologie insuffisante (Morel). On a visé enfin à faire un classement nosologique, c'est-à-dire à constituer des espèces naturelles en tenant compte d'un ensemble de caractères, causes, symptômes, évolution, lésions quand il y a lieu (Magnan, Krafft-Ebing, Schüle, etc.). L'entente est si difficile à réaliser qu'au congrès de médecine mentale de Paris, en 1889, on n'a pu aboutir à une classification destinée à servir à la statistique internationale, qu'à la faveur d'un compromis et en éludant toute idée doctrinale ; le groupement adopté réalise plutôt une table des matières qu'une classification vraie.

La plupart des aliénistes s'accordent à reconnaître que ni la psychologie pure, ni l'anatomie pathologique, ni l'étiologie à elles seules ne peuvent servir de fondement à un classement naturel ni même pratique. Les groupes basés sur la symptomatologie ont le mérite d'être vrais, mais la pathologie, on ne peut le nier, n'est pas simplement une séméiologie. Au fond, entre les classifications symptomatiques et nosologiques adoptées aujourd'hui de divers côtés, le désaccord tend à ne plus porter que sur des questions de détails.

Quand on envisage les divers délirants on en voit qui s'isolent immédiatement des autres pour constituer un premier groupe ; ce sont ceux qui sont affectés de lésions organiques du cerveau (encéphalite diffuse, ou lésions circonscrites de diverses natures). Viennent ensuite ceux dont les troubles cérébraux se rattachent à une intoxication bien définie, les alcooliques par exemple. Les malades affectés de névroses (épilepsie, chorée, hystérie) forment un troisième groupe qui serait aussi parfaitement circonscrit si les symptômes mentaux qu'on y observe relevaient toujours de la névrose qu'ils accompagnent et n'étaient pas parfois de simples troubles associés appartenant à la catégorie qu'il nous reste à indiquer. Cette quatrième classe est celle des vésanies proprement dites. C'est la seule dont nous ayons à nous occuper ici, puisque la folie due à des lésions, la folie toxique, les folies liées aux névroses, ont été ou

seront étudiées avec les maladies qui les produisent : à la vérité, la subdivision de ce groupe est celle qui se prête le plus à la controverse. Nous adopterons la suivante, quitte à la légitimer chemin faisant :

1° Manie;

2° Mélancolie;

3° Confusion mentale;

4° Délire aigu qui nous paraît devoir être plus logiquement rapproché de la confusion mentale que de la manie, contrairement à la manière de voir de la plupart des auteurs;

5° Folie périodique ou intermittente;

6° Délire de persécution à évolution systématique;

7° État mental et délire des dégénérés.

Bibliographie générale. — (Nous désirons, une fois pour toutes, dire la règle qui nous a guidé dans le choix des indications bibliographiques qu'on trouvera soit au cours, soit à la fin de chacun des articles qui suivent; au cours des articles nous avons mentionnné les travaux et mémoires relatifs à quelque point particulier de la question; à la fin nous avons cité les principaux ouvrages ou travaux d'ensemble auxquels le lecteur devra se reporter soit pour y trouver une étude plus développée du sujet, soit pour y chercher une bibliographie plus détaillée et plus complète.) ESQUIROL : *Des maladies mentales*, 2 vol., Paris, 1838. — MAX PARCHAPPE : *Traité théorique et pratique de la folie*, Paris, 1841. — CALMEIL : *De la folie sous le point de vue pathologique, philosophique, historique et judiciaire*, 2 vol., Paris, 1845. — GUISLAIN : *Traité de l'aliénation mentale et des asiles d'aliénés*, Amsterdam, 1826; *Leçons orales sur les phrénopathies*, 3 vol., Gand, 1852. — SPIELMANN : *Diagnostic der Geisteskrankheiten*, Prague, 1855. — B. A. MOREL : *Traité des maladies mentales*, Paris, 1850. — NEUMANN : *Lehrbuch der Psychiatrie*, Erlangen, 1860. — MARCÉ : *Traité pratique des maladies mentales*, Paris, 1862. — LEIDESDORF : *Lehrbuch der psychischen Krankheiten*, Erlangen, 1865. — A. FOVILLÉ : Article FOLIE in *Nouveau Dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques*, Paris, 1872. — GRIESINGER : *Traité des maladies mentales*. Traduction française, par DOUMIC, Paris, 1873. — DAGONET : *Nouveau Traité des maladies mentales*, Paris, 1894. — COTARD : article FOLIE du *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, Paris, 1877. EMMINGHAUS : *Allgemeine Psychopathologie*, Leipzig, 1878. — BUCKNILL et H. TUKE : *A manual of psychological medicine*, London, 1879. — J. LUYS : *Traité clinique et pratique des maladies mentales*, Paris, 1881. — B. BALL et A. RITTI : article DÉLIRE du *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, Paris, 1882. — MAUSDLEY : *la Pathologie de l'esprit*. Traduction française, par GERMONT. Paris, 1883. — ARNDT : *Lehrbuch der Psychiatrie*, Leipzig, 1883. — NEUMANN : *Leitfaden der Psychiatrie*, Breslau, 1883. — KRAFFT-EBING : *Lehrbuch der Psychiatrie*, Stuttgard, 1883 et 1890. — B. BALL : *Leçons sur les maladies mentales*, Paris, 1883. — W. A. HAMMOND : *A treatise on insanity*, London, 1883. — MORSELLI : *Manuel de séméiotique psychiatrique*, Turin, 1885. — CLOUSTON : *Clinical lectures on mental diseases*, London, 1887. — KRŒPELIN : *Psychiatrie*, Leipzig, 1887. — SCHULE : *Traité clinique des maladies mentales*. Traduction française de J. DAGONET et DUHAMEL, Paris, 1888. — BEVAN-LEWIS : *A text-book of mental diseases*, London, 1889. — A. CULLERRE : *Traité pratique des maladies mentales*, Paris, 1890. — E. RÉGIS : *Manuel pratique de médecine mentale*, 2e édition, Paris, 1892. — SPITZKA : *Insanity, its classification, diagnosis and treatment*, New-York, 1892. — HACK TUKE : *A dictionnary of psychological medicin*, 2 vol., London, 1892. — KIRCHOFF : *Lehrbuch der Psychiatrie*, Leipzig, 1892. — P. SOLLIER : *Guide pratique des maladies mentales*, Paris, 1893.

MANIE

(Allemand : *Tobsucht*; anglais : *Mania*; italien : *Pazzia*.)

Définition. — Le mot *manie* peut être pris dans une double acception : *syndromique* et *nosologique*.

Envisagée en tant que syndrome, la manie est caractérisée, comme l'a dit Baillarger, « par une surexcitation générale et permanente des facultés intel-

lectuelles et morales [1] ». Elle consiste en un délire *généralisé*, avec impossibilité de fixer l'attention, incohérence apparente des idées, besoin tumultueux de mouvement et tendance aux impulsions violentes.

Ce syndrome s'observe dans des situations cliniques fort diverses : au début ou au cours de la paralysie générale progressive, dans la folie intermittente simple, à double forme ou circulaire, chez les dégénérés, chez certains alcooliques en proie aux illusions et aux hallucinations, dans les névroses, particulièrement dans l'épilepsie. Nous parlerons, à l'occasion de ces diverses affections, des accès de manie *symptomatique* qui s'y rencontrent.

Mais, indépendamment des cas de manie qu'on doit sans conteste rattacher à l'une ou à l'autre des maladies mentales précédemment mentionnées, il en est qui se présentent à l'état d'isolement. On pourrait dire qu'on a alors affaire à la manie *essentielle*, si cette épithète n'était à plusieurs égards défectueuse et ne devait être rayée de la nomenclature.

La manie constitue alors une psychose autonome, caractérisée par un accès d'état maniaque, durant de quelques semaines à plusieurs mois, susceptible quelquefois de récidiver ou de passer à l'état chronique : c'est la manie *idiopathique*, que les auteurs allemands (Schüle, Krafft-Ebing) classent parmi les PSYCHO-NÉVROSES.

Il est possible que cette psychose soit appelée à disparaître du cadre nosologique : en effet, à mesure que la pathologie mentale a progressé, son champ s'est de plus en plus restreint. La découverte de la paralysie générale, notamment, celle des états de dégénérescence mentale, ont permis d'en distraire des cas nombreux qu'autrefois on lui rapportait indûment.

Tout autorise à penser que ce travail de dissociation d'un groupe symptomatiquement bien défini, mais mal caractérisé pathogéniquement, amènera à rattacher à des états morbides précis ce qui nous reste du groupe manie.

Quoi qu'il en soit, en l'état actuel de la science, on est encore obligé de décrire une manie *idiopathique*, qui réunit tous les cas ne rentrant pas dans l'une ou l'autre des catégories dont nous avons parlé plus haut et dont la description sera tracée plus loin.

Historique. — La manie, envisagée du moins comme syndrome, est de toutes les affections mentales la plus anciennement connue ; elle n'était pas ignorée d'Hippocrate ; et nous savons qu'Arétée et beaucoup plus tard Willis l'ont observée et décrite. Elle figure au premier rang dans la classification d'ailleurs très simple de Pinel et d'Esquirol. Mais la description de ces auteurs, purement symptomatique, vise à la fois l'entité manie telle qu'on la conçoit aujourd'hui et les manies secondaires qu'on en a depuis séparées. Ce travail de disjonction ne s'est pas fait sans difficultés, et beaucoup de descriptions, même récentes, se ressentent encore de la confusion ancienne. Si l'on dis-

[1] Cette formule peut être tenue pour satisfaisante au point de vue purement clinique. Toutefois, Conolly Norman (*Dictionary of psychological medicine*, London, 1892) observe avec raison qu'au point de vue psychologique elle est incorrecte. En effet, les facultés qui tiennent dans la vie mentale la place la plus élevée, le jugement dans la sphère intellectuelle, l'aptitude à maintenir la bonne équilibration des sentiments dans la sphère morale, sont précisément celles qui sont le plus atteintes dans la manie. Les facultés qui sont exaltées sont au contraire celles d'ordre inférieur : d'où la perte caractéristique du pouvoir de contrôle, en même temps qu'un état émotionnel instable et une extrême mobilité de l'imagination.

tingue avec soin de la manie idiopathique les états maniaques rencontrés au cours de la paralysie générale ou dans l'épilepsie, il n'en est plus de même de la manie symptomatique de la folie intermittente ou des états dégénératifs. Cela tient sans doute d'une part à ce que l'accord n'est pas unanime sur l'autonomie de ces dernières espèces morbides, et aussi à ce qu'en clinique la distinction entre les accès de manie qui en dépendent et la manie simple n'est pas toujours aisée à faire. Quoi qu'il en soit, on peut dire que les progrès réalisés dans la description de la manie ont consisté surtout à démembrer ce groupe, et c'est à l'occasion de l'étude des affections qu'on en a disjointes que nous signalerons les travaux particuliers qui ont concouru à ces progrès.

Fréquence. — Les statistiques dressées par les divers auteurs relativement à la fréquence de la manie sont très variables. Au commencement du siècle on tenait cette maladie pour très commune ; Pinel la disait même la plus commune de toutes les affections mentales : d'après les chiffres recueillis à la Salpêtrière de 1801 à 1805, il trouvait 60 maniaques sur 100 aliénées. Esquirol, sur un relevé de dix années fait à Charenton, arrivait à 35 pour 100 ; Calmeil, d'après une statistique dressée dans des conditions analogues, à 25 pour 100. Marcé, à la Salpêtrière et à Bicêtre, n'a plus trouvé que 14 pour 100, et, en 1872, A. Foville à Charenton 7 pour 100. Clouston [1], sur un total de 1778 malades admis en cinq ans à l'asile royal d'Édimbourg, a vu la manie figurer 996 fois, soit un peu plus de 50 pour 100. Si les chiffres sont aussi variables, cela tient sans doute pour une part à ce que le nombre relatif d'hommes et de femmes compris dans les diverses statistiques a été différent : or on sait que la manie est beaucoup plus commune chez la femme. D'autre part, il est bien certain que toutes ces statistiques ne procèdent pas de la même base. On est en droit de penser, par exemple, que Pinel et Esquirol ont mis à l'actif de la manie beaucoup de cas se rapportant à la paralysie générale ou à la dégénérescence mentale, qui étaient mal connues de leur temps. C'est sans aucun doute parce qu'on a de jour en jour mieux limité le champ de la manie idiopathique que les chiffres exprimant sa fréquence sont allés en se réduisant. M. Garnier [1], sur 8 159 aliénés qui ont passé en trois ans (1886-87-88) à l'infirmerie spéciale du dépôt, n'a relevé que 531 cas de manie, soit un peu plus de 6 pour 100. Nous voilà bien loin des chiffres de Pinel. Et l'on est en outre en droit de penser que celui donné par M. Garnier est encore trop fort, car les malades ne séjournant pas à l'infirmerie spéciale, il n'est pas toujours possible d'y porter un diagnostic précis, et l'on est forcément amené à faire figurer dans le total des cas de manie un certain nombre de ceux qu'un examen ultérieur permet de rattacher à la paralysie générale ou à la dégénérescence mentale. Le fait est, si nous nous en rapportons à nos observations de Sainte-Anne, que la manie est une affection assez rare.

Étiologie. — La manie se montre surtout pendant l'adolescence et l'*âge* adulte. De toutes les maladies mentales, c'est celle qu'on observe le plus souvent avant vingt ans. Le maximum de fréquence a lieu de vingt à trente. Après trente ans, elle est moins commune, et passé cinquante ans elle devient rare.

(1) Clouston, *Clinical Lectures on mental diseases*, London, 1887, p. 204.

Elle affecte plus souvent les *femmes* que les hommes. L'opinion contraire a été soutenue, mais c'était à une époque où la paralysie générale était encore mal connue et où l'on mettait par erreur à l'actif de la manie des cas relevant de l'encéphalite diffuse.

Les accès éclatent plus souvent au *printemps* et en été qu'en hiver et à l'automne.

L'*hérédité nerveuse* est la condition prédisposante par excellence de la maladie. Il va sans dire que nous ne parlons pas des cas dans lesquels cette hérédité s'est transmise aux descendants sous forme de dégénérescence mentale. Celle dont il s'agit ici est la prédisposition nerveuse en puissance, ne s'accusant pas, comme chez le dégénéré, par un état permanent de débilité ou de déséquilibration mentale, mais par une plus grande vulnérabilité du système nerveux sous l'influence des causes occasionnelles.

Ces causes occasionnelles sont de divers ordres.

Au premier rang il faut placer les *influences morales* : les chagrins, les impressions pénibles, les déceptions de toute nature.

Viennent ensuite le surmenage, les *excès*, particulièrement les excès alcooliques et vénériens, le travail cérébral excessif.

L'*insolation*, les traumatismes de la tête, produisent aussi quelquefois la manie.

On la voit éclater à la suite ou pendant la période de convalescence des *maladies aiguës* (fièvre typhoïde, rhumatisme, érysipèle du cuir chevelu), sous l'influence des causes pathologiques de débilitation et d'anémie, particulièrement des grandes hémorrhagies, qu'elles soient spontanées ou provoquées, comme celles qui résultent de saignées abondantes ou d'applications de sangsues.

Fréquemment, elle se déclare au cours de l'*état puerpéral*, pendant la grossesse ou plus communément à la suite de l'accouchement et durant la période de lactation. Les fausses couches, les *hémorrhagies menstruelles*, peuvent aussi la provoquer.

Symptomatologie. — A. **Prodromes.** — L'accès maniaque peut débuter *brusquement* à la suite d'excès, de fatigues, d'une violente émotion, d'une crise de colère, d'une insolation. C'est le cas le plus rare.

Habituellement, il est annoncé par des *prodromes* dont la durée oscille entre quelques jours et quelques semaines. Arétée avait déjà noté que la manie est souvent précédée d'un stade mélancolique, Guislain a de nouveau insisté sur ce fait. D'ordinaire en effet la maladie s'annonce par de la dépression, par un sentiment mal défini de malaise, par de la tristesse, de l'inaptitude au travail, par des modifications du caractère, fréquemment par de l'*insomnie*. Puis le malade se montre impatient, irritable; il répond avec brusquerie aux questions qu'on lui adresse; il parle avec prolixité, les gestes deviennent désordonnés, le regard mobile et étrange; l'accès de manie est constitué.

B. **Tableau du maniaque.** — Le maniaque répond au type de la folie telle qu'on se l'imagine généralement. C'est le fou agité, incohérent, violent, furieux parfois. Dans les services d'aliénés il se distingue aisément et au premier aspect

(1) P. Garnier, *la Folie à Paris*, J.-B. Baillière, 1890.

des autres malades : si on l'observe à distance, on le voit se livrer à des actes désordonnés, s'agiter en tous sens, au point qu'on est obligé de le surveiller constamment, de l'isoler ou de le contenir. Sa physionomie essentiellement mobile prend d'un instant à l'autre les expressions les plus diverses : elle est tantôt rouge et vultueuse, tantôt pâle et anémique ; les yeux sont tour à tour fixes et pénétrants, remuants et hagards ; les traits expriment successivement les sentiments les plus divers et les plus opposés, la joie, l'ironie, la tristesse, la colère. Le malade parle avec prolixité, il crie, hurle, vocifère ; son langage est incohérent et sans suite ; le corps, par suite de l'agitation excessive, est souvent couvert de sueurs. Il y a des alternatives d'accalmie relative et d'excitation violente provoquée par les moindres impressions.

C. **Analyse des symptômes.** — Chez les maniaques, comme chez beaucoup d'autres aliénés, le *trouble mental* constitue le symptôme prédominant, mais non l'unique manifestation du trouble morbide. Les différentes fonctions de l'organisme peuvent être troublées à quelque degré. Il importe de les passer successivement en revue.

I. *Trouble mental.* — *α. Trouble de l'attention.* — L'attention, on le sait, est cette aptitude que l'esprit possède de s'arrêter à une impression ou à une idée. Lorsqu'elle est mise en jeu, elle réalise un état transitoire de *monoidéisme* (¹). « Elle suppose, dit M. Ribot, l'existence d'une idée maîtresse attirant tout ce qui se rapporte à elle et rien d'autre, ne permettant aux associations de se produire que dans des limites très étroites et à condition qu'elles convergent vers un même point. Elle draine à son profit, du moins dans la mesure possible, toute l'activité cérébrale. » L'attention est constamment mise en jeu dans le cours de la vie psychique normale : l'exécution d'un mouvement adapté à un but et voulu, la réponse à une question posée, le discernement et la perception des sensations supposent des phénomènes d'attention, d'une durée longue ou courte, mais d'une certaine durée. Or cette faculté de concentration et d'*arrêt* momentané de la pensée sur une sensation ou une idée fait défaut chez le maniaque. C'est là un trouble secondaire sans doute, qui résulte de la suractivité chez les malades de cet ordre des opérations cérébrales, notamment de l'association des sensations et des idées, mais c'est le trouble élémentaire le plus frappant, celui duquel semblent dériver tous les autres. Le maniaque est incapable de rester momentanément indifférent aux impressions qui agissent sur lui, au profit d'une de ces impressions ; il est également incapable d'arrêter l'association des idées pour fixer son esprit sur l'une de celles qui naissent en foule dans son cerveau. Voilà pourquoi les réactions provoquées par une impression sensorielle ou autre font bien vite place à des réactions différentes ou contradictoires provoquées par d'autres impressions succédant aux premières ; voilà pourquoi les questions ne sont pas saisies dans toute leur teneur, ou pourquoi le malade *n'a pas le temps* d'y faire les réponses qu'elles comportent, son esprit étant trop rapidement emporté d'un autre côté.

Cependant il est exceptionnel que le trouble soit assez accusé pour qu'on ne puisse pas, à certains moments, par une question rapide et brusque, fixer, à la vérité, pour un instant seulement, l'attention du malade.

(¹) Ribot, *Psychologie de l'attention*, Paris, 1889, F. Alcan.

6. *Association des idées.* — Cette impossibilité qu'a le maniaque d'*arrêter* sa pensée a pour corollaire une facilité et une rapidité excessives de l'association des idées. Il se passe chez lui quelque chose d'analogue, quoique à un degré notablement moindre, à ce qui a lieu dans le rêve, durant lequel, on le sait, les pensées se succèdent et s'enchaînent avec une volubilité surprenante. La première conséquence de ce fait est l'*incohérence de la pensée.* Qui dit pensée cohérente dit enchaînement régulier, méthodique, logique des idées. Or, pareil enchaînement devient bien vite, d'abord difficile, puis impossible chez le maniaque. Lorsqu'il n'existe qu'un degré modéré d'excitation, dans les formes légères ou à la période initiale des formes plus intenses, les idées, bien que s'associant avec une rapidité anormale, n'ont pas rompu tout lien logique. Il y a une certaine suite dans les pensées, qui se succèdent avec une vivacité inaccoutumée, si bien que l'exaltation intellectuelle se traduit alors par une plus grande activité des opérations cérébrales, assez analogue à celle qu'on observe au premier degré de l'ivresse. Cet état pourrait donner le change à un observateur non prévenu, et l'on serait exposé à prendre pour une intelligence vive et brillante une intelligence simplement malade. Lorsque le trouble s'accuse, les associations sont tellement rapides qu'il n'y a plus de coordination possible : à peine une idée a-t-elle pris naissance sous l'influence d'une sensation ou d'un souvenir qu'une autre idée vient se jeter à la traverse, empêchant ainsi l'évolution régulière de la première. Ce continuel chassez-croisez d'idées successives qui s'entremêlent et s'entre-choquent détermine un état d'incohérence au moins apparente.

Cette incohérence des idées se traduit par l'incohérence du langage, soit parlé, soit écrit, soit mimique.

Au degré le plus léger de la manie, le *langage parlé* reste intelligible dans son ensemble. Même les mots viennent aux lèvres plus justes, plus variés, plus heureux qu'à l'état normal. Il y a des saillies qui font sourire, des expressions spirituelles et auxquelles les malades n'avaient pas habitué l'entourage. La parole est plus animée, plus prolixe, il y a une sorte de *logorrhée.* Mais le trouble du langage marche parallèlement avec celui des idées. Quand celles-ci s'associent avec incohérence, celui-là s'altère plus profondément. Il exprime alors cette *fuite des idées* (« Ideenflucht », comme disent les Allemands) qui est caractéristique des états accusés de manie. Les phrases tout d'abord peuvent rester correctes si on les envisage isolément, mais elles cessent de s'enchaîner avec logique. Il semble que la pensée aille plus vite que la parole et que l'une fasse effort pour suivre l'autre. Aussi le malade en arrive-t-il à faire des *ellipses* comme l'avait justement noté J.-P. Falret; il supprime les propositions intermédiaires, suivant la remarque de Baillarger. Dès lors le discours est décousu, sans liaison et sans suite. L'incohérence peut au premier abord ressembler à celle du langage de certains déments, mais elle en diffère profondément par sa nature et son mécanisme. « Si l'on se donne la peine, dit très bien Foville, d'écouter longuement les maniaques, d'étudier avec persistance le mécanisme de leurs divagations, on finit par saisir assez souvent un certain rapport entre ce qu'ils disent et ce qu'ils ont entendu immédiatement auparavant; tantôt c'est un mot qui vient d'être prononcé et dont le sens provoque une idée instantanément traduite en vociférations violentes ; tantôt

ce n'est pas le sens du mot, mais sa simple consonance (association d'idées par *assonance*) qui, par une sorte de calembourg, sert de point de départ à un nouvel ordre d'idées et de propos, remplacé bientôt lui-même par un autre qui paraît, au premier abord, tout différent, mais qui néanmoins en dérive. Les idées ne sont donc pas réellement dissociées; loin de là, la faculté d'association persiste, mais elle s'exerce si rapidement que l'esprit du malade arrive d'emblée, par un seul bond, à une conclusion à laquelle l'homme sain ne serait parvenu qu'après des transitions plus ou moins longues. »

Les troubles du *langage écrit* rappellent de tous points ceux du langage parlé. Au début le style du malade est prolixe, emphatique : les phrases sont encore bien construites, les caractères correctement tracés. Mais bientôt la faculté d'attention est troublée à un tel point que les mots écrits ne s'enchaînent plus, ils semblent jetés sur le papier comme au hasard et ils le sont en effet au hasard de l'impression ou de l'idée du moment. Puis le malade devient incapable d'écrire un mot complet et régulier, sa main ne trace plus que des caractères informes jusqu'au moment où le désordre des mouvements le met dans l'impossibilité même de tenir la plume.

La *mimique* exprime comme la parole et l'écriture l'extrême mobilité des sentiments et des idées. Au début on ne peut constater qu'un besoin d'activité exagérée : le malade, difficile à contenir, fait des courses, entre, repart, s'agite de mille façons. Il parle beaucoup, d'une façon prétentieuse, emphatique, quelquefois aussi spirituelle et caustique; son langage devient parfois trivial et gossier; et l'on est toujours surpris de le voir émailler sa conversation, qui n'est pas absolument décousue, de mots obscènes et de paroles ordurières; à ce moment le visage est animé, l'œil brillant. Puis les traits de la physionomie prennent une mobilité excessive : ils expriment tour à tour la satisfaction, la colère, l'ironie, la menace. Les gestes sont exubérants, les mouvements brusques et tumultueux ; le maniaque s'agite en tous sens, il danse, il court, se jette sur les objets qui sont à sa portée, ustensiles, vêtements, pièces de literie, les brise ou les lacère. Il pousse des cris, profère des injures ou dit des mots sans signification saisissable. La voix est éraillée et rauque; cette raucité est due en partie aux efforts vocaux soutenus et prolongés, mais elle n'est pas constamment le résultat de la fatigue des cordes vocales, car elle constitue souvent un phénomème précoce presque contemporain du début de la maladie. L'excessive agitation des malades semble ne leur occasionner aucune fatigue; on est surpris des efforts considérables et prolongés dont sont capables durant des semaines et des mois des individus aux formes grêles et à la musculature peu développée. Ces énormes efforts s'accompagnent d'un léger amaigrissement.

Les mouvements, au lieu d'être incoordonnés, changeants, au gré des impressions et des idées, mobiles elles-mêmes et variables d'un instant à l'autre, peuvent au contraire en quelque sorte se systématiser, devenir uniformes et quasi-automatiques : on voit alors des malades qui durant plusieurs jours se livrent aux mêmes culbutes, agitent en cadence les bras ou la tête, tournent autour d'un arbre ou d'un banc. De même, il en est qui répètent continuellement le même mot ou le même membre de phrase.

x. Ainsi la physionomie du malade, ses gestes, son langage, tout dénote chez lui une rapidité excessive dans la succession et l'association des impressions, des sentiments et des idées. Les éléments de ces associations, qui se font avec une promptitude remarquable, sont puisés dans la mémoire et dans les sensations du moment, vraies ou fausses (hallucinations).

La *mémoire* fournit d'autant plus aisément aux combinaisons d'idées où se dépense l'activité cérébrale, qu'elle est chez le maniaque notablement exaltée. Le malade évoque à chaque instant des souvenirs qui semblaient éteints et que la maladie a ravivés. Cette *hypermnésie* est à la fois l'effet et la démonstration de la surexcitation cérébrale qui est la principale caractéristique psychologique de la manie. On peut chez certains maniaques qui ne présentent pas un désordre très accusé des actes et des idées, constater, comme nous avons eu l'occasion de le faire, que l'hypermnésie s'associe à une exagération remarquable de la faculté de représention mentale : les impressions auditives et surtout visuelles antérieurement perçues et emmagasinées dans le souvenir sont ravivées avec une intensité anormale. On conçoit que la mémoire, jetant ainsi à chaque instant dans le torrent de sensations et d'idées qui traversent le cerveau un riche contingent d'impressions, en augmente la rapidité et la violence.

Il en est de même de la *sensibilité*. La plupart des auteurs s'accordent à dire que chez les maniaques les sensibilités spéciales sont exaltées. On ne manque pas de faire remarquer à ce propos que les impressions lumineuses redoublent l'agitation des malades et que les bruits même légers les font souvent tressaillir. Il est nécessaire de faire une distinction entre l'hyperexcitabilité sensorielle qu'on pourrait appeler l'hyperalgésie et l'hyperesthésie proprement dite qui permettrait d'apprécier avec plus de délicatesse les impressions visuelles, auditives, olfactives, etc. La plupart des faits qu'on a cités prouvent bien l'existence de la première, mais non celle de la seconde. Clouston [1] a rapporté le cas d'un individu qui, au cours d'attaques de manie, pouvait se passer des lunettes qui à l'état normal lui étaient indispensables pour lire les petits caractères. Mais les faits de cet ordre sont peu nombreux. Il n'est pas d'ailleurs très facile d'examiner l'état de la sensibilité spéciale en présence de l'agitation habituelle des maniaques : on en est réduit à se contenter de constatations un peu superficielles. Au reste, on peut dire à priori que l'état mental de ces malades se prête mal à la perception délicate des sensations, qui suppose un certain degré d'attention. Quoi qu'il en soit, s'il n'est pas établi que les sens perçoivent les impressions avec plus de délicatesse et de finesse, la clinique montre journellement qu'ils se laissent plus facilement actionner qu'à l'état normal : le moindre bruit, la plus légère impression lumineuse, déterminent des réactions et des associations d'idées. En mettant en jeu les centres sensitifs, ces impressions auditives ou lumineuses provoquent des *illusions* qui tiennent une grande place dans la symptomatologie de la manie. Les malades voient les objets renversés, rapetissés ou démesurément grossis; ils croient reconnaître dans les traits de leur gar-

[1] Clouston, *Clinical Lectures on mental diseases*, 1887.

dien ceux d'un parent, d'une personne amie, d'un personnage illustre; un meuble, un verre prennent à leurs yeux les proportions d'êtres fantastiques et effrayants; les menus bruits qu'ils entendent deviennent un carillon assourdissant ou une musique charmante; les boissons qu'on leur offre ont tantôt l'aspect et le goût d'un breuvage délicieux, tantôt celui d'un liquide empoisonné.

Les *hallucinations* sont plus rares. D'après Macario elles s'observeraient dans le septième des cas. En pareille matière une statistique est bien difficile à dresser, car ce n'est pas chose aisée au milieu du désordre des actes et des idées de discerner l'hallucination de l'illusion.

La sensibilité générale est troublée dans la manie comme la sensibilité spéciale, mais plutôt en sens inverse : ce n'est pas de l'hyperesthésie qu'on observe, mais au contraire de l'hypoesthésie. Les malades semblent n'avoir pas conscience et n'éprouver aucune douleur des blessures qu'ils se font; ils sont insensibles à l'action du froid : on est surpris de les voir en hiver se dévêtir, se rouler dans la neige. Ils résistent d'ailleurs mieux que les autres personnes aux intempéries et ils contractent rarement les maladies aiguës que le froid détermine. La sensibilité *musculaire* semble aussi diminuée, et les maniaques paraissent ne pas éprouver le sentiment de la fatigue, malgré les efforts violents auxquels ils se livrent.

3. *Conceptions délirantes. État émotif.* — La difficulté qu'éprouve l'esprit à se fixer, l'excessive mobilité des idées et des sentiments, ne permettent pas à l'intelligence du maniaque de se concentrer sur une idée. Voilà pourquoi les conceptions délirantes ne tiennent chez lui qu'une place effacée et secondaire. Toutefois, suivant que les dispositions originelles du malade, la nature des illusions et des hallucinations, dirigent l'esprit dans telle direction plutôt que dans telle autre, on peut voir apparaître à titre épisodique des idées mystiques, ambitieuses, érotiques ou de persécution. Les idées érotiques sont relativement fréquentes (moins pourtant qu'on ne l'a dit) dans la manie puerpérale, les idées ambitieuses chez les maniaques avec tares dégénératives. Mais, quelles qu'elles soient, ces conceptions délirantes sont mobiles, sans suite et mal systématisées.

D'ailleurs, comme l'a noté Griesinger, lorsque l'état maniaque est accusé, la succession des impressions et des idées est tellement rapide que le monde extérieur peut apparaître aux malades confus et obscurci.

Existe-t-il dans la manie un fond émotionnel toujours identique à lui-même et intimement lié à la nature de l'affection? C'est une question qui a été souvent discutée et sur laquelle on est loin d'être d'accord. D'après Esquirol, tandis que la mélancolie serait le délire des passions amenant à sa suite les troubles intellectuels qu'il considère à juste titre comme secondaires, la manie serait primitivement caractérisée par le désordre de l'intelligence; ici le délire des passions serait consécutif. D'autres auteurs, Bucknill entre autres, ont soutenu une opinion inverse : pour ce dernier, dans la manie les troubles émotionnels seraient primitifs, ceux de l'intelligence en dériveraient secondairement. La manie serait ainsi une maladie de la sensibilité morale avant d'être une maladie intellectuelle. La remarque fort juste de Guislain, qu'à son début l'accès de manie est précédé d'un stade mélancolique, milite en

faveur de cette manière de voir, et l'opinion de Falret, affirmant « que les dispositions générales de la sensibilité morale, les impulsions, les penchants et les sentiments sont primitivement altérés dans toutes les formes des maladies mentales », trouve journellement sa confirmation en clinique. Si l'on admet que les symptômes moteurs et autres de la manie soient subordonnés à un trouble émotionnel primitif, il reste à déterminer quelle est la nature de ce dernier. On a souvent opposé la manie à la mélancolie, la dernière s'accompagnant d'un état cénesthétique pénible, la première d'un état cénesthétique agréable. Au sujet de la gaiété et de la satisfaction des maniaques, il faut s'entendre : il est certain que ces malades présentent quelquefois les manifestations d'une gaiété débordante, et quelques-uns d'entre eux racontent, après le retour à la santé, qu'ils éprouvaient au cours de leur accès un sentiment de bonheur ineffable. En fait, l'état cénesthétique primitif semble être chez les maniaques comme chez les mélancoliques un état pénible, accompagné d'un sentiment de tristesse. Plus tard, quand le désordre des idées et des actes s'est établi, les sentiments sont mobiles et variables comme les pensées et la mimique, mais à ce moment se trouvent réalisées des conditions propres à faire naître la satisfaction et le plaisir. Il se passe là ce qui a lieu dans certains accès de colère déterminés pourtant par une contrariété ou une impression pénible. Comme le relève justement Féré [1], « à mesure que les réactions motrices deviennent plus énergiques, l'individu en arrive à prendre une idée exagérée de ses forces, de ses aptitudes intellectuelles, de tous ses moyens d'action; le vocabulaire de la vantardise sous toutes ses formes se joint aux menaces; l'ironie, le sarcasme, se joignent aux injures, et quelquefois on voit l'expression de la satisfaction remplir toute la scène ». En résumé, à l'origine de la manie comme à celle de la mélancolie paraît exister un état cénesthétique particulier, état de malaise moral et de tristesse : les troubles intellectuels sont secondaires, dans tous les cas consécutifs; lorsqu'ils sont constitués, l'état émotionnel est variable, mais, comme dans toutes les situations où domine l'expansion, c'est plutôt un état de contentement, de bien-être et de satisfaction qui s'observe.

II. *Fonctions organiques.* — Les troubles nerveux s'accompagnent de désordres divers du côté des différentes fonctions organiques.

Au début les *fonctions digestives* s'accomplissent mal ; la langue est saburrale, il y a de l'embarras gastrique ; les malades mangent peu, ils refusent même quelquefois les aliments, mais boivent avec plaisir. Plus tard, à la période d'état, la langue se nettoie, l'appétit revient et même s'exagère, les malades mangent gloutonnement ; ils réparent ainsi les pertes organiques qui résultent de leur excessive agitation. En général ils ne gâtent pas : s'il leur arrive de laisser échapper les urines et les matières fécales, c'est par défaut de précaution ou d'attention ; il n'y a pas de paralysie des sphincters ; d'ailleurs les évacuations involontaires sont rares et passagères.

Le *pouls* est ordinairement fréquent, mais cette fréquence est en rapport avec l'agitation ; elle diminue pendant les périodes de calme relatif.

La *température* reste normale dans les accès de manie sans complications

[1] Ch. Féré, *la Pathologie des émotions*, Paris, Alcan, 1892, p. 354.

viscérales : tout au plus peut-elle atteindre 38 degrés centigrades quand les mouvements sont d'une violence excessive.

Les *sécrétions* sont quelquefois troublées. La peau est tantôt sèche et aride, tantôt baignée d'une *sueur* qui répand une odeur désagréable.

Les *urines* peuvent être diminuées au début et pendant le cours de la maladie. L'étude de leur composition chimique a donné lieu à des résultats contradictoires : Byasson a constaté l'augmentation de l'urée et de l'acide phosphorique, Magnan a par contre trouvé ces produits diminués. D'après Mairet, pendant la période d'agitation l'azote et l'acide phosphorique unis aux alcalis seraient augmentés; pendant les périodes de dépression, de rémission et de convalescence ils diminueraient au contraire. La plupart des expériences tentées avec les urines des maniaques semblent établir que ces urines sont plutôt moins toxiques que les urines normales(1). (Chevalier-Lavaure, Brugia, Ballet et Roubinowitch).

La *menstruation* est quelquefois momentanément suspendue, moins abondante ou irrégulière. Mais ces troubles n'ont rien de constant, ni de fixe. Chaque époque cataméniale, pendant la durée de l'accès, est d'habitude le signal d'une recrudescence des phénomènes d'excitation.

Les *fonctions sexuelles* et les appétits génésiques sont ordinairement exaltés. Les femmes particulièrement manifestent des tendances érotiques, et en présence des hommes perdent toute retenue.

Shermer(2) a recherché l'état des réflexes rotuliens chez les maniaques, et il a cru remarquer que, conservés pendant la période d'état, ils disparaissent pendant la convalescence pour reparaître un, deux ou trois mois plus tard.

Marche. Durée. Terminaison. — Un accès franc de manie comprend d'ordinaire trois stades successifs : d'*invasion*, d'*état* et de *déclin*.

Le premier, qui peut être très court, ne pas excéder quelques jours et exceptionnellement quelques heures, correspond aux prodromes de l'accès, à la dépression du début avec fatigue, insomnie, perte de l'appétit, soif vive, état saburral de la langue. L'excitation qui fait suite à l'abattement et à la lassitude du commencement est d'abord modérée, elle se traduit par de la tendance aux excès bachiques ou vénériens, de la loquacité, un certain sentiment de contentement et de satisfaction. L'appétit renaît, les mouvements et les gestes deviennent exubérants. Puis l'exaltation s'accuse et la maladie arrive à sa période d'état.

Ce deuxième stade, caractérisé par les symptômes que nous avons précédemment décrits, est le plus long des trois. Il n'évolue pas d'habitude d'une seule tenue. Même pendant son acmé, il y a des moments d'accalmie relative ordinairement assez courts : ces intervalles de calme ne s'observent pas plus spécialement la nuit, qui est souvent agitée et sans sommeil. A mesure que l'accès approche de la période de déclin, ils sont plus fréquents et plus longs : mais l'excitation reparaît sous la moindre influence

(1) Régis et Chevalier-Lavaure, *Des auto-intoxications dans les maladies mentales.* Rapport lu au congrès des aliénistes de La Rochelle, 1893, et diverses communications faites à la suite de ce rapport.

(2) Shermer, *Münchener med. Wochenschrift*, avril 1889.

comme un changement brusque de température ou le retour de la période menstruelle.

A mesure que l'accès tend vers la guérison, l'agitation devient moins vive, la loquacité (qui persiste après l'agitation) moins fatigante et moins continue. Pendant les intervalles d'accalmie, qui sont plus longs qu'à la période d'état, le malade recouvre, partiellement au moins, la conscience de sa situation. Il accuse de la fatigue, de la céphalalgie; le sommeil est meilleur. Petit à petit, après des alternatives d'excitation et d'état normal, le stade terminal aboutit à la guérison.

La durée d'un accès de manie est fort variable. Il en est de courts, qui se terminent en quelques semaines; plus souvent le retour à l'état normal n'a lieu qu'après plusieurs mois, 3, 4, 5, 6 mois. Exceptionnellement la durée excède une année. Quand une attaque de manie a dépassé un an et demi, il est rare qu'elle se termine par la guérison. Cependant il y a des exceptions à cette règle : nous avons vu guérir complètement un accès qui avait duré 19 mois; M. Magnan a observé un cas de guérison après 27 mois.

La manie peut passer à l'*état chronique* : la transformation de la maladie de manie aiguë en manie incurable se fait d'une façon progressive, après 12, 15 mois et quelquefois plus. Les signes qui l'annoncent ne sont pas aisés à saisir au moins au début : l'agitation, tout en persistant, devient moins vive, plus uniforme; le sommeil est moins mauvais; la nutrition s'accomplit mieux, et parfois les malades engraissent. Ces changements, qui pourraient donner l'illusion d'une amélioration, indiquent au contraire, dans le cas particulier, une aggravation définitive. Ils coïncident en effet avec un affaiblissement progressif et indélébile des facultés intellectuelles : la mémoire, qui au cours de l'accès aigu était exaltée, diminue, les sentiments affectifs s'émoussent, la faculté d'attention ne réapparaît pas, bien que le calme semble renaître en partie : c'est l'acheminement vers la démence. Le *maniaque chronique* présente alors une physionomie très spéciale : le regard est vague et incertain, la tenue négligée et malpropre; tranquille à certaines heures et comme indifférent à ce qui se passe autour de lui, il s'excite à d'autres moments, mais cette agitation intermittente et passagère n'a ni la durée, ni surtout l'intensité de celle de l'état aigu (fig. 203). Les malades conservent une certaine tendance à se livrer à des actes de destruction, mais ils les accomplissent d'une façon en quelque sorte automatique et machinale. Le langage est incohérent et sans suite, suffisamment intel-



Fig. 203. — Manie chronique (d'après H. Dagonet)

ligible quelquefois pour qu'on puisse saisir quelques vagues idées délirantes, idées de grandeur, de persécution ou idées mystiques, mais mal systématisées, cela va sans dire. Cette incohérence d'ailleurs est moins le fait de la manie que de la démence qui lui a fait suite. Cet état peut se prolonger des années.

La manie aiguë, dans quelques cas, fait place à un délire systématisé, délire de persécution ou délire ambitieux. C'est à l'étranger surtout qu'on a décrit ces formes secondaires (*paranoia secondaire*) de délire partiel, sur lesquels nous aurons à revenir plus tard. Quand la manie constitue ainsi le prélude d'un délire systématisé, elle semble sortir du cadre des manies idiopathiques et devrait être rattachée aux états maniaques symptomatiques de la dégénérescence mentale.

La manie se termine quelquefois par la *mort*. Celle-ci peut survenir inopinément, sans que rien l'ait fait redouter et qu'aucune lésion viscérale en donne l'explication. Elle paraît être dans ces cas le résultat de l'épuisement nerveux. D'autres fois elle est occasionnée par une maladie organique survenant à titre de complication, une broncho-pneumonie par exemple. Enfin elle peut être amenée par une poussée de *délire aigu*.

Formes. — Lorsqu'on parcourt les descriptions de la manie qui ont été tracées par les divers auteurs, on voit que la plupart ont admis des formes nombreuses de cette affection. Cela tient à ce que le mot a été pris d'ordinaire dans son acception la plus générale, comme désignant un syndrome et non une espèce morbide définie. Les formes de la manie envisagée comme entité morbide sont loin d'être aussi multiples. Un accès maniaque peut affecter une intensité plus ou moins accusée, et c'est d'après le degré de cette intensité qu'on a classé les diverses variétés de l'accès : on a ainsi été conduit à admettre des manies subaiguës, aiguës et suraiguës (Marcé, Régis). Ces trois modalités correspondent à ce qu'on appelle aussi l'excitation maniaque, la manie type et le délire aigu.

L'*excitation maniaque* consiste en une simple exaltation des fonctions cérébrales, sans incohérence, sans délire, sans hallucinations : l'association des pensées est plus facile, la mémoire plus vive, l'activité plus grande, le trouble ne va pas jusqu'au désordre dans les idées. Cet état peut bien à titre transitoire se montrer au début ou à la période de déclin de la manie, constituant ainsi soit un premier degré, soit une atténuation des troubles notablement plus accusés de la période d'état de l'affection, mais ce n'est pas à proprement parler une forme de la manie idiopathique. L'excitation maniaque s'observe surtout dans la dégénérescence mentale à propos de laquelle nous la décrirons, dans la folie intermittente et au début de la paralysie générale. C'est l'exaltation maniaque, la manie douce (*mitis*) de Schüle.

Quant au délire aigu, c'est une affection complexe encore fort mal définie, ou plutôt c'est un groupe morbide dans lequel rentrent à la fois des cas qui paraissent se rattacher légitimement à la manie et d'autres qui lui sont étrangers. Nous traçons plus loin la description de cet état morbide.

En somme, la manie idiopathique peut au début revêtir l'aspect de la simple excitation maniaque; elle peut exceptionnellement tourner au délire aigu (manie suraiguë de quelques auteurs), mais le type qu'elle affecte com-

munément c'est le type aigu que nous avons eu en vue dans l'étude de la symptomatologie. Ce type aigu peut à la vérité présenter lui-même des degrés : dans la simple *agitation maniaque* les mouvements sont désordonnés, la mimique exprime d'un instant à l'autre les sentiments les plus divers, elle est incorrecte et extravagante ; les idées sont d'une mobilité excessive, la parole loquace et sans suite, mais le désordre n'est pas tel que l'attention ne puisse être fixée par moments. C'est la forme *légère* de la manie. Dans la forme *intense*, l'incohérence des idées est encore plus accusée, le désordre des actes plus complet ; il devient fort difficile d'arrêter l'attention même pour un court instant sur une sensation ou une question. C'est au cours de cette forme intense que s'observe surtout la fureur maniaque, qui n'est, comme l'a dit Esquirol, que « la colère de l'homme en délire (fig. 204) ». Nous pensons qu'il ne sera pas inutile de résumer dans le tableau suivant les notions qui précèdent :



Fig. 204. — Fureur maniaque (d'après Esquirol).

Formes et degrés de la manie idiopathique.

Excitation maniaque (manie sub-aigüe). Degré le plus léger des états maniaques ; s'observe quelquefois au début ou à la fin de la manie idiopathique ; on le voit surtout dans la dégénérescence mentale, la folie intermittente et au début de la paralysie générale).

Formes et degrés proprement dits de la manie idiopathique (manie suraigüe).	*Agitation maniaque* (forme légère). *Fureur maniaque* (forme intense).

Délire aigu (manie suraigüe). (Affection spéciale et mal définie nosologiquement, qui n'est que dans quelques cas l'aboutissant et le degré le plus accusé de la manie idiopathique).

Diagnostic. — Lorsqu'on se trouve en présence d'un accès de délire revêtant de prime abord la physionomie du délire maniaque, il importe de s'assurer qu'on a bien affaire à un délire vésanique. Certains délires symptomatiques pourraient en effet à un examen superficiel donner le change. C'est ainsi que ceux de la *fièvre typhoïde*, de la *pneumonie*, de la *méningite*, revêtent parfois un degré d'intensité suffisante pour donner l'impression d'un état maniaque. Il en est de même des accidents cérébraux qui s'observent au cours des affections rénales, de certaines formes de l'urémie ou de l'infection puerpérale. La première obligation qui s'impose donc en face d'un cas de manie supposée c'est de procéder à l'examen méthodique de tous les organes du malade. La fièvre,

lorsqu'elle est vive et durable, est un excellent élément de diagnostic, car, nous l'avons vu, sauf le cas de délire aigu, elle n'existe pas chez les maniaques. A la vérité, elle peut se montrer, si au cours de la manie survient une complication viscérale, une pneumonie par exemple, mais les anamnestiques permettront aisément de déterminer l'ordre de subordination des deux affections.

La manie survient parfois au déclin des maladies aiguës; on pourrait, dans ce cas, commettre l'erreur inverse de celle à laquelle nous venons de faire allusion et la considérer comme un délire symptomatique. Mais le moment auquel elle se déclare, ordinairement après la cessation de la fièvre, permettra d'établir aisément le diagnostic. Du reste, dans la manie, la loquacité, le désordre dans les idées et les actes, sont plus accusés et surtout plus soutenus et plus durables que dans les délires non vésaniques.

Certains cas de *confusion mentale* accompagnés d'agitation, et se déclarant, ce qui n'est pas rare, à la fin ou pendant la convalescence des maladies générales, ont quelquefois une vague ressemblance avec la manie franche. Mais, dans la confusion mentale, c'est l'obtusion intellectuelle qui domine, l'association des idées est entravée au lieu de se faire avec cette rapidité maladive qui caractérise la manie; d'autre part, la turbulence, lorsqu'elle existe, est plus automatique et moins accusée que chez les maniaques.

Un diagnostic souvent fort difficile est celui qui est à faire ave la *paralysie générale*, lorsque celle-ci se traduit à son début par une excitation générale très accusée avec incohérence du langage et désordre des idées et des actes. D'ordinaire, dans l'encéphalite diffuse, on constate, en dépit de l'association désordonnée des pensées, une tendance plus accusée aux conceptions ambitieuses, et aussi des signes non équivoques d'affaiblissement intellectuel et de démence commençante. Mais ces signes différentiels sont quelquefois pendant longtemps malaisés à saisir, et le diagnostic ne commence à s'imposer avec quelque certitude que le jour où les troubles pupillaires et ceux de la parole ont fait leur apparition. Aussi doit-on s'attacher à rechercher ces divers troubles avec soin. Dans deux cas dont nous avons été témoins, ils ne se sont montrés que plusieurs mois après le début d'accidents cérébraux à forme maniaque, et le diagnostic est ainsi resté longtemps en suspens.

Lorsqu'on s'est assuré qu'on se trouve en présence d'un état maniaque indépendant de toute lésion organique, il reste à classer cet état maniaque et à se demander si l'on a affaire à la manie idiopathique ou à une manie symptomatique d'une intoxication, de la folie intermittente, de la dégénérescence mentale ou d'une névrose, notamment de l'épilepsie.

L'*alcoolisme aigu* ou *subaigu* peut dans quelques cas simuler la manie : on observe comme dans cette affection de la loquacité, du désordre dans les actes et les idées. Mais ici le trouble intellectuel est commandé et dominé par les hallucinations et les illusions, principalement par les hallucinations visuelles, qui dans la manie franche n'occupent jamais dans le tableau clinique qu'une place secondaire : il y a d'autre part de la panophobie, du tremblement de la langue et des membres. Il en est de même dans l'empoisonnement par les *solanées* : de plus, dans ce cas, on observe en dehors des hallucinations des troubles gastro-intestinaux, de la dilatation des pupilles, et parfois des convulsions. Il ne faut pas oublier qu'un accès de manie idiopathique peut être provoqué par

des excès alcooliques : une erreur diagnostique serait facile dans ce cas si l'on n'envisageait que l'élément étiologique, et elle conduirait à porter un pronostic erroné, car le délire alcoolique est transitoire, tandis que l'accès de manie, qu'il soit occasionné par abus de boissons ou par toute autre cause, a toujours une durée plus longue. On portera le diagnostic en recourant aux signes différentiels que nous avons mentionnés plus haut.

Nous indiquerons plus loin les caractères spéciaux que revêtent les états maniaques dans la *folie intermittente* et la *dégénérescence mentale.*

Chez les *épileptiques* se montrent quelquefois à la suite d'une absence ou d'un vertige des accès de délire qui ressemblent à s'y méprendre aux accès de manie; mais dans ce cas le début de l'accès est brusque, il n'y a pas de prodromes; la durée en est courte, et après le retour à la raison le malade ne garde pas le souvenir de ce qui s'est passé. Il n'est pas douteux que beaucoup des cas qu'on a désignés du nom de *manie transitoire*, *manie éphémère*, délire par accès (Lasègue), doivent être rapportés à l'épilepsie.

Anatomie pathologique. — La manie aiguë se terminant rarement par la mort, on ne connaît guère ses lésions. D'ailleurs, celles qu'on rencontre, dans les cas où l'on a l'occasion de pratiquer les autopsies, sont insuffisantes pour rendre compte du tableau morbide. Calmeil, Meynert, Luys, Emminghaus, ont surtout noté une forte injection des vaisseaux de la pie-mère et des circonvolutions; Repping a signalé une prolifération nucléaire que Mendel n'a pu retrouver. Ce sont là des lésions légères, inconstantes, à quelques égards banales, qui ne donnent pas la clef de l'affection.

Dans la manie chronique comme dans beaucoup de cas de folie d'ancienne date, on rencontre de l'épaississement et de l'opacité des méninges, des congestions différemment localisées, de l'atrophie plus ou moins accusée de l'écorce cérébrale, des épanchements d'hématine et d'hématosine dans les gaines lymphatiques des vaisseaux, la dégénérescence graisseuse et pigmentaire avec atrophie de quelques-unes des cellules cérébrales. Ces altérations sont celles qu'on observe vulgairement dans les diverses formes de la folie chronique (A. Voisin). Elles ne paraissent avoir rien de spécial à la manie.

Jusqu'à nouvel ordre cette affection doit continuer à figurer dans le groupe des psychoses.

Pronostic. — Nous avons indiqué plus haut les divers modes de terminaison des accès maniaques, la guérison, le passage à l'état chronique, la mort par complication viscérale ou délire aigu. La guérison est la terminaison la plus commune : Marcé l'avait observée 25 fois sur 28 (ce chiffre est vraisemblablement trop élevé), Guislain 7 fois sur 10. D'après un relevé de Bucknill et Hack Tuke, la mortalité des maniaques, admis pendant un espace de quarante-quatre ans à l'asile d'York, a été d'environ 4 pour 100. Quelle que soit la valeur de ces statistiques, on peut dire que le pronostic de la manie est le plus souvent favorable : c'est le cas en particulier pour celle qui survient dans la puerpéralité.

La guérison a lieu plus fréquemment à l'automne, plus rarement au printemps et en été, exceptionnellement en hiver.

Traitement. — La première indication dans le traitement de la manie est d'éviter tout ce qui est de nature à accroître l'excitation du malade : le bruit,

la lumière trop vive, la présence de personnes nombreuses, sont nuisibles. Limiter le nombre des gardes-malades au strict nécessaire, placer le maniaque dans une pièce modérément éclairée et silencieuse, sont dès lors des précautions nécessaires. Ces précautions ne peuvent être observées nulle part avec autant de rigueur que dans un établissement spécial; aussi l'isolement hors de la famille est-il une mesure toujours utile, le plus souvent même indispensable; les parents l'acceptent d'ordinaire aisément en présence d'un délire bruyant et de la difficulté qu'ils éprouvent à surveiller et à traiter chez lui le malade.

On doit éviter avec soin de recourir à certains procédés de traitement dont l'expérience a montré les inconvénients et les dangers. La contention au moyen de la camisole de force est de ce nombre. Le maniaque doit être autant que possible laissé libre de tous ses mouvements, dans une cellule ou une chambre bien closes et bien chauffées en hiver, au grand air, lorsqu'on le peut, pendant l'été. Toute médication débilitante est nuisible : aussi doit-on éviter de recourir aux saignées générales; tout au plus est-il permis d'appliquer quelques sangsues aux apophyses mastoïdes s'il existe des signes évidents de congestion céphalique et de pléthore sanguine. Le tartre stibié employé à hautes doses comme agent contro-stimulant ne produit pas les bons effets que quelques médecins, notamment Marcé, avaient cru devoir lui attribuer : on a généralement renoncé à son emploi. Il en est de même des révulsifs, pointes de feu, cautères, moxas, dont l'usage n'est justifié qu'à une période avancée de la maladie, lorsqu'elle menace de passer à l'état chronique.

On doit en premier lieu s'efforcer de soutenir le malade, chez qui l'extrême agitation est une cause permanente de déperdition des forces : dans ce but on veillera à ce que l'alimentation soit régulière, substantielle; on donnera de préférence des aliments faciles à digérer, riches en albumine et en hydro-carbures. œufs, jus de viande. viandes tendres et hachées, lait; comme boisson, la bière ou le vin en quantité modérée. Baillarger préconisait la diète lactée; elle peut être utile lorsqu'il existe un état saburral des voies digestives ou s'il survient de la fièvre.

Il faut viser à calmer le malade : les pratiques hydrothérapiques sont de toutes celles qui rendent à cet égard les services les plus signalés. L'enveloppement dans le drap mouillé est d'un bon usage : le malade est mis en contact avec le drap, par-dessus lequel on enroule une couverture de laine, puis on administre des boissons abondantes de façon à provoquer la sudation. Ce procédé de traitement est applicable partout; à l'Asile on a de préférence recours aux bains tièdes, administrés à la température moyenne de 30 degrés ou 32 degrés; leur durée peut être d'une, deux, trois et quatre heures. Brierre de Boismont administrait des bains de dix et douze heures. Il faut avoir soin de maintenir sur la tête du malade pendant son séjour dans l'eau, soit de la glace, soit des compresses imbibées d'eau froide. Dans la forme prolongée de la manie, lorsqu'on désire obtenir une réaction psychique, Schüle conseille le bain froid à 20 degrés, 17 degrés et même 15 degrés pendant huit ou dix minutes. Il a soin d'observer qu'un grand affaiblissement, des lésions pulmonaires ou cardiaques, constituent des contre-indications à ce procédé de balnéation

Quant aux agents médicamenteux destinés à amener une sédation et à

provoquer secondairement le sommeil, on a eu recours tour à tour aux différentes substances hypnotiques ou sédatives.

L'*opium* est parfois utile, mais il doit être employé avec discernement. J. Conolly le proscrivait formellement, lui attribuant plus d'inconvénients que d'avantages. Dagonet considère qu'il rend parfois des services sans qu'il soit facile, dit-il, d'en bien préciser les indications. Magnan y a volontiers recours : il lui a donné quelquefois de bons effets. Marcé le proscrivait dans les cas où le pouls est fort, développé, la face congestionnée et vultueuse : il le réservait pour la période de déclin. Nous partageons cette manière de voir et nous avons plusieurs fois constaté, comme Marcé, que l'opium administré au début ou à la période d'état favorise le mouvement congestif vers la tête et augmente plutôt l'incohérence des idées et la violence de l'agitation. Les médecins qui conseillent son usage le prescrivent en général à dose progressivement croissante, sous forme d'extrait ou mieux de laudanum : Magnan donne au début quinze gouttes de laudanum par jour, puis il augmente chaque jour d'une goutte de façon à arriver à 4, 5 et même 10 et 15 grammes par jour.

La morphine en injection sous-cutanée est inefficace et à quelques égards dangereuse.

Les *bromures*, administrés même à hautes doses, n'exercent qu'une action sédative bien légère. On peut toutefois associer utilement leur emploi à celui du *chloral*. Ce dernier médicament, à la dose de 1, 2 ou 3 grammes, est un hypnotique précieux chez les maniaques, mais il faut en surveiller soigneusement l'emploi; son administration prolongée peut en effet retentir d'une façon fâcheuse sur le cœur. La *paraldéhyde*, le *sulfonal*, le *trional*, le *chloralose*, rendent comme le chloral quelques services.

L'*hyosciamine* a été considérée comme un sédatif puissant de l'agitation maniaque. Chez les femmes, Schüle l'administre d'abord à la dose de 5 milligrammes pour arriver progressivement à 8 et 10 centigrammes ; chez l'homme, on peut d'emblée donner 10 centigrammes et aller jusqu'à 20. Pour obtenir quelque effet, il est indispensable de recourir aux doses relativement fortes. Aussi cette médication n'est-elle pas sans danger. Elle détermine de l'engourdissement des membres, de l'enrouement, de la constriction pharyngée, une dilatation souvent tenace des pupilles, en outre de l'affaiblissement du pouls et de la cyanose de la face.

En France, M. Magnan a préconisé l'usage de l'*hyoscine* en injection sous-cutanée. Il se sert d'une solution de 5 centigrammes de chlorhydrate d'hyoscine pour 25 grammes d'eau et injecte une demi-seringue de Pravaz de cette solution, soit 1 milligramme d'hyoscine. A la suite de l'injection, l'agitation musculaire se calme, et un peu après le malade tombe dans un état de sommeil peu profond. L'usage de l'hyoscine ne s'est guère propagé chez nous, soit à cause de la difficulté qu'il y a à se procurer en France le médicament à l'état de pureté, soit aussi à cause des dangers très réels de cette médication.

Les inhalations de bromure d'éthyle ont, dans deux cas, donné de bons résultats à MM. Bourneville et Roux [1].

(1) Roux, *Thèse de Paris*, 1882.

La *digitale* est quelquefois utile pour régulariser l'action du cœur quand il bat tumultueusement; l'*ergotine*, quand la manie s'accompagne de phénomènes congestifs accusés.

Les *purgatifs*, cela va sans dire, seront indiqués chaque fois qu'il y aura constipation ou, comme cela a lieu souvent au début de l'affection, quand la langue est chargée et saburrale. Mais il faut les réserver pour le cas où l'état du tube digestif les réclame et ne pas y recourir systématiquement en vue d'instituer une médication perturbatrice.

Bibliographie : A. Foville, article Manie du *Nouveau dictionnaire de médecine et de chirurgie*, 1875. — Mendel, *Monographie*, 1881. — Magnan, *Leçons cliniques sur les maladies mentales*, Paris, 1889, p. 379 et suiv. — Conolly Norman, article Mania, in *Dictionnary of psychological medecine* de Hack Tuke, London, 1892.

MÉLANCOLIE

Synonimie : Lypémanie (Esquirol).

Définition. — La mélancolie est une psychose qui procède par accès, quelquefois uniques, souvent récidivants, susceptibles de guérir d'une façon complète ou de passer à l'état chronique. Ces accès sont caractérisés par des troubles, les uns constants et fondamentaux, les autres secondaires et inconstants quoique habituels : le phénomène primitif et constant est un *trouble émotionnel* ou *affectif*. « Dans toutes les formes de la maladie, dit Griesinger (1), la lésion fondamentale consiste dans l'existence morbide d'une émotion pénible, dépressive, qui domine le sujet, dans un état de douleur morale. » Il s'agit d'un sentiment vague et plus ou moins conscient d'oppression, d'anxiété, d'abattement, de tristesse et d'impuissance. Ce trouble de l'affectivité a pour corollaire la paresse de l'intelligence et, dans la sphère psycho-motrice, la lenteur des mouvements et l'engourdissement de la volonté. — Les troubles accessoires sont le résultat du travail d'interprétation des modifications de l'affectivité auquel se livre à son insu l'esprit du malade; ils consistent en idées fausses, de nature hypochondriaque, ou en idées d'indignité, de culpabilité ou de ruine.

La mélancolie est donc une affection de la sensibilité morale; elle ne devient que secondairement et épisodiquement une maladie de l'intelligence.

Cela suffit à la différencier de certains états lypémaniaques qu'on a longtemps confondus avec elle et qui en sont fort distincts : nous voulons parler de ceux qui résultent d'un désordre primitivement intellectuel ou psycho-sensoriel. Que, sous l'influence d'une intoxication comme l'alcoolisme, d'une névrose comme l'hystérie, un individu éprouve des hallucinations terrifiantes, qu'en conséquence d'un état de dégénérescence ou de toute autre cause, il arrive à se croire persécuté, damné ou malade, les troubles hallucinatoires ou les conceptions délirantes engendreront chez lui un état de tristesse, passager ou durable. Dans ce cas la lypémanie sera secondaire, non primitive; le côté affectif de l'être ne sera touché que consécutivement, on aura affaire à un *délire mélancolique* mais non à la *mélancolie* proprement dite.

(1) Griesinger, *Traité des maladies mentales*, trad. franç. de Doumic, Paris, 1873, p. 248.

D'autre part, l'état mélancolique caractérisé par un trouble émotionnel primitif, indépendant de toute idée délirante ou de tout trouble psycho-sensoriel, peut s'observer comme manifestation symptomatique au cours de différentes affections mentales, de la neurasthénie par exemple, de la folie périodique, de la paralysie générale. Ces *états mélancoliques* secondaires ne doivent pas être confondus avec la mélancolie primitive et essentielle. Celle-ci constitue une psychose parfaitement autonome, une psycho-névrose comme on l'appelle dans diverses nomenclatures allemandes : c'est d'elle qu'il doit être uniquement question dans le présent chapitre.

Historique. — Le mot *mélancolie* figure depuis la plus haute antiquité dans le vocabulaire médical. Les anciens en le créant avaient cherché à exprimer les idées humorales dont ils étaient imbus : pour eux la mélancolie était due à la noirceur de la bile (μελας, noir, χολη, bile). L'expression fit fortune, et nous avons dit avec quelle exactitude certains auteurs des siècles passés, Arétée et Willis notamment, avaient décrit quelques-uns des aspects symptomatiques de l'affection. Toutefois, on avait eu le tort de prendre le mot dans une double signification : la mélancolie, c'était l'opposé de la manie; or, comme ce qui avait frappé surtout dans la manie c'était le caractère général du délire, on en était venu à se servir de l'expression mélancolie pour désigner non seulement les délires tristes, mais tous les délires partiels, tristes ou gais : c'était une faute, et la confusion devait s'ensuivre. Esquirol le comprit : aussi, quand il entreprit la description, qu'il nous a laissée, de certains délires partiels, il jugea nécessaire (c'était alors une nécessité) de rayer de la nomenclature un mot qui prêtait à double sens. Il désigna les délires partiels sous le nom de *monomanies*, et le délire triste sous celui de *lypémanie* qu'il proposa de substituer au mot *mélancolie*. Cette dénomination, bien qu'elle ait été admise par divers auteurs (Dagonet, Foville), n'a pas prévalu d'une façon générale. On tend à revenir actuellement à l'expression ancienne. Aussi bien n'a-t-on plus à redouter la même confusion qu'au temps d'Esquirol. On sait aujourd'hui, et Baillarger a l'un des premiers appelé l'attention sur ce point, que dans la mélancolie le trouble cérébral n'est pas moins général que dans la manie; d'autre part, les monomanies ont été assez bien étudiées et suffisamment classées dans les groupes spéciaux qui leur conviennent, pour que, tout au moins, on n'ait plus à craindre qu'elles soient systématiquement confondues avec les délires tristes dont la dépression morale et intellectuelle constitue l'élément primordial. Il ne nous semble donc pas qu'il y ait un inconvénient quelconque à revenir comme le font la plupart des auteurs, surtout à l'étranger, à la dénomination traditionnelle.

Tandis qu'on s'attachait chez nous à séparer nettement, même au prix d'un néologisme, la mélancolie des délires partiels, on commettait une faute inverse : on englobait indûment dans la lypémanie des états qu'Esquirol en avait distingués avec soin et qui sous le nom de démence aiguë, de confusion mentale, de stupidité, continuaient justement à en être séparés à l'étranger. Au chapitre suivant on verra comment est né et s'est développé ce courant d'idées.

L'histoire de la mélancolie a indirectement profité de tous les progrès qui depuis le commencement du siècle ont été réalisés en psychiatrie. La des

cription du délire des persécutions par Lasègue en 1852, les notions plus précises que les travaux de Morel et ceux de Magnan nous ont fournies sur les délires de dégénérescence, ont permis de mieux circonscrire le domaine propre de cette affection. En même temps les observations de Guislain, de Griesinger, suivies de beaucoup d'autres, ont fait ressortir la part prépondérante qui revient aux troubles affectifs dans la constitution et la genèse de la lypémanie.

Enfin ceux de Cotard sur le délire des négations ont jeté un jour nouveau sur un mode d'évolution particulier des mélancolies qui passent à l'état chronique.

Symptomatologie. — A. **Prodromes**. — La mélancolie peut débuter brusquement, à la suite par exemple d'un chagrin violent ou d'une vive émotion. Ce n'est pas le cas habituel : le plus souvent on constate plus ou moins longtemps à l'avance des symptômes prémonitoires ; le sujet devient plus impressionnable, il s'affecte plus aisément, il présente une disposition fâcheuse à souffrir de tout. Quand le phénomène s'accuse, on voit se dessiner avec plus de netteté la tendance à une tristesse invincible et à une dépression intellectuelle profonde. En même temps il y a de la céphalalgie ordinairement plus tenace que vive, une insomnie opiniâtre. La nutrition se fait mal ; la langue est saburrale, les digestions sont défectueuses ; les malades maigrissent. Ces divers troubles, assez légers au début pour qu'ils soient à peine remarqués, qui font penser plus tard à un simple malaise sans importance, finissent par en imposer pour ce qu'ils sont, c'est-à-dire pour les manifestations d'une maladie sérieuse.

B. **Tableau du mélancolique**. — On oppose avec raison le mélancolique au maniaque. Ce dernier en effet est excité, loquace à l'excès, agité dans ses mouvements ; l'autre, au contraire, au visage triste et morne, présente l'aspect, la physionomie, l'attitude d'un malade découragé et affaissé. Tandis que le facies du premier est animé, mobile, exprime plutôt la satisfaction, celui de l'autre, avec son immobilité relative ou complète, traduit la souffrance et le désespoir. Parlant peu et à voix basse, ne répondant qu'avec lenteur et difficulté aux questions qu'on lui adresse, quand il répond, le mélancolique se tient à l'écart dans l'attitude passive d'un résigné. Même lorsqu'il est anxieux et semble se plaire à exprimer par la parole et la mimique la douleur intérieure qui l'opprime, son agitation est dans une certaine mesure contenue et son langage monotone quoique verbeux roule continuellement sur les mêmes pensées tristes et les mêmes idées obsédantes. Le contraste est aussi complet que possible.

C. **Analyse des symptômes**. — 1. **Trouble fondamental, sentiment de tristesse et d'impuissance**. — Le trouble fondamental de tout état mélancolique est, nous l'avons dit, d'ordre affectif. C'est une modification de l'état cénesthétique qui se traduit par un *sentiment* d'invincible *tristesse* et d'*impuissance* marquée.

Notre individualité psychique est conditionnée par la série des sensations internes qui dérivent du jeu de nos divers organes, organes digestifs, respiratoires, circulatoires, etc. L'ensemble de ces sensations constitue ce qu'on appelle l'état *cénesthétique*. Or à cet état cénesthétique sont subordonnés les sentiments, les tendances, les désirs, les passions qui constituent les éléments

de la vie affective. Qu'il soit troublé et du même coup notre personnalité en sera profondément modifiée. C'est ce qui a lieu dans la mélancolie : toujours la perturbation de l'état cénesthétique est à la base de cette affection.

Les deux sentiments par lesquels elle se traduit, tristesse et impuissance, sont corrélatifs l'un de l'autre : comme M. Féré l'a bien mis en relief, « la sensation de déplaisir se résout dans une sensation d'impuissance ». A ce double sentiment se rattachent des phénomènes secondaires qui en constituent pour ainsi dire les diverses faces. Chez le mélancolique les sensations internes semblent impuissantes à éveiller les divers états émotifs; de là une sorte de *dégoût* général, et une *indifférence* marquée pour les personnes et les choses vers lesquelles, à l'état normal, ses tendances, ses affections et ses goûts portaient le plus le malade : indifférence toute passive d'ailleurs, fatale comme l'est le sentiment et la sensation, que le mélancolique déplore et dont il s'afflige. Parallèlement se manifeste l'*incapacité à vouloir* et *à agir*, comme si le stimulus de l'activité normale faisait défaut. Cette incapacité se traduit, dans la sphère de l'activité intellectuelle, par la lenteur des opérations cérébrales et un état de dépression profonde : les idées s'associent avec moins de facilité; la mémoire, quoique conservée, est moins vive et moins rapide : l'évocation et le rappel des anciennes sensations enmagasinées dans le souvenir ne se fait plus avec la même facilité. Cotard (1) a montré que certains mélancoliques avaient perdu la *vision mentale*. On sait que cette faculté consiste à se représenter mentalement les impressions visuelles antérieurement perçues : très développée chez certains individus (les peintres notamment, et en général les gens dits visuels) (2), elle l'est moins chez certains autres. A l'état pathologique, dans l'excitation maniaque notamment, chez certains hallucinés, comme nous l'avons fait voir, elle peut être remarquablement exaltée. Au contraire il est des cas où elle est altérée ou même abolie : Charcot a observé un fait remarquable de cet ordre. Or dans la mélancolie pareille particularité s'observe souvent. Cotard s'est même demandé s'il ne fallait pas rattacher à un diminutif de ce symptôme les troubles accusés par certains mélancoliques simples qui se plaignent de ne plus voir les objets que confusément, de ne plus les reconnaître, et qui se sentent séparés comme par un voile de la réalité objective. Cette interprétation n'a rien d'inadmissible. En revanche, nous ne saurions partager l'opinion de l'auteur lorsqu'il incline à penser que l'altération des sentiments affectifs dans la mélancolie pourrait bien se rattacher au trouble de la vision mentale. Quelques faits que nous avons pu analyser avec précision ne nous permettent pas de nous ranger à cet avis.

Les troubles affectifs, volitionnels et intellectuels dont nous venons de parler ont comme conséquence immédiate et habituelle un ensemble de troubles fonctionnels et de modifications de l'attitude du corps et de l'expression de la physionomie qui tiennent la première place parmi les signes objectifs de l'affection.

La tristesse maladive s'accompagne d'une série de symptômes analogues à ceux qu'on rencontre atténués dans les états de tristesse physiologique. La

(1) COTARD, *Arch. de neurologie*, mai 1884.

(2) Voir pour plus de détails sur ce point : G. BALLET, *le Langage intérieur et les formes cliniques de l'aphasie*, Alcan, 2e éd., Paris, 1886.

lourdeur de la tête, l'*insomnie*, qui est habituelle et souvent très rebelle, l'*anorexie*, qu'on observe communément dès le début, peuvent dans une certaine mesure lui être rapportées. Sous son influence, la physionomie revêt une expression très typique : les *traits du visage* reflètent en effet la douleur intérieure qui accable les malades : ils sont fixes et immobiles. La tête est penchée; les yeux, recouverts par les paupières supérieures, sont baissés vers la terre. (Fig. 205.) D'autres fois les muscles sont dans un état de tension convulsive et contractés d'une façon permanente. Les sourcils sont froncés et, comme on peut le voir sur la figure 211, les plis formés à la racine du nez par la contraction des muscles du front rappellent vaguement la figure d'un oméga grec. On leur a donné le nom d'*oméga mélancolique*.



Fig. 205. — Mélancolique.

L'attitude est en rapport avec la physionomie : elle est comme affaissée. Les malades parlent peu, à voix basse; on est pour ainsi dire obligé de leur arracher les réponses aux questions qu'on leur adresse. Il en est, et le cas n'est pas rare, qui ne profèrent aucune parole, et s'enferment dans un mutisme absolu. Par contre, certains mélancoliques anxieux sont plutôt agités : ils se plaignent et se lamentent d'une façon continuelle, ils font part à tout venant de leur souffrance et de leurs angoisses, ils sont agités, poussent des cris, font des gestes de désespoir. Chez les premiers la douleur est concentrée, intérieure, chez les autres elle est communicative et expansive.

Le sentiment d'*impuissance*, qui est corrélatif du sentiment de tristesse, s'accuse dans tous les mouvements. Ceux-ci, en effet, s'exécutent avec une excessive lenteur; le malade a peine à contracter ses muscles et à mouvoir ses membres, qui sont alourdis; la marche est hésitante, les pieds semblent se détacher difficilement du sol. L'effort expiratoire nécessaire à la parole semble au-dessus des forces du malade, dont la voix, nous l'avons dit, est sourde, basse, quelquefois éteinte, la parole hésitante, monotone, rare et laborieuse.

On conçoit que sous l'influence d'un pareil état mental les actes les plus élémentaires de la vie courante deviennent pénibles et difficiles. Aussi les malades se négligent-ils. Ils n'ont plus aucun souci de leur personne. Il faut

les stimuler pour qu'ils se nettoient, se vêtissent : abondonnés à eux-mêmes, ils ont de la tendance à s'immobiliser au lit ou sur un fauteuil.

2. **Conceptions délirantes.** — Les troubles dont nous venons de parler sont les phénomènes psychiques fondamentaux de tout état mélancolique. On les rencontre toujours plus ou moins accusés, et ils peuvent constituer à eux seuls tout le désordre mental.

Mais, dans la majorité des cas, ils se compliquent de conceptions délirantes. Celles-ci sont le résultat d'une tentative d'explication que fait inconsciemment le malade pour légitimer le sentiment pénible qu'il éprouve. Quant à leur nature, elles sont de trois ordres : 1° idées de *culpabilité*; 2° idées de *ruine*; 3° idées *hypochondriaques*.

Les malades se reprochent de négliger leurs affaires, le soin de leur maison, de laisser péricliter leur fortune et celle de leurs enfants; de ne plus aimer leur famille, d'en compromettre les intérêts ou l'honneur; ils s'accusent d'avoir manqué à leurs devoirs religieux, d'avoir commis des sacrilèges, de s'être rendus coupables de fautes impardonnables ou de crimes odieux : ils se jugent indignes, se croient grands pécheurs; Dieu ne peut leur pardonner, ils sont voués à la damnation et à l'enfer; on va les juger, les condamner, les conduire au supplice.

D'autres s'imaginent être ruinés; ils n'ont plus de ressources, vont manquer de vêtements et de pain; leur famille va être réduite à la dernière misère.

Dans des cas plus rares, ce sont les idées hypochondriaques qui dominent la scène. Le mélancolique se plaint de ne pouvoir avaler, il a un corps étranger arrêté dans le pharynx, son estomac est plein et ne peut plus digérer les aliments ni même les recevoir; il se plaint de palpitations pénibles, accuse une maladie de cœur ou redoute l'apoplexie; sa figure est pétrifiée, ses yeux lui sortent de la tête; il a des brûlures des voies urinaires, des craquements anormaux dans les jointures, des gonflements du corps : il est condamné, il va mourir.

Les idées de *persécution* sont étrangères à la symptomatologie de la mélancolie. Il arrive bien dans quelques cas que les malades attribuent au monde extérieur les malaises et les calamités dont ils pâtissent, mais, comme l'a fait remarquer Schüle et après lui Séglas, si le mélancolique souffre par les autres, c'est qu'il s'est livré lui-même; si on lui veut du mal, c'est qu'il est un misérable. C'est un persécuté sans doute, mais un persécuté qui s'accuse lui-même avant d'accuser les autres. Il se rapproche ainsi de certains persécutés dégénérés à malformations des organes génitaux ou à habitudes vicieuses que nous avons décrits naguère sous le nom de *persécutés auto-accusateurs* et dont il sera question plus loin.

Quelle que soit d'ailleurs la nature des conceptions délirantes, elles affectent des caractères qui sont communs à toutes et que Séglas a particulièrement bien mis en relief : *a*. Le délire est toujours *secondaire*. Il suit le trouble émotionnel : il en constitue une explication délirante. *b*. Il est *pénible* et *monotone*. *c*. Il est *humble*. Le malade s'accuse toujours lui-même, même, comme nous venons de le voir précédemment, quand il va jusqu'à accuser les autres. *d*. Le mélancolique est toujours un *passif* et un *résigné*. *e*. L'explication qu'il donne de ses conceptions fausses est *rétrospective*. Il attribuera par exemple sa pénible situation à une communion mal faite à l'âge de douze ans. *f*. Le délire enfin est

un délire d'*attente* au point de vue des conséquences : le lypémaniaque vit dans l'appréhension d'un malheur à venir; il sera maudit; on va le tuer. Comme l'a justement dit Lasègue, tandis que le persécuté est un condamné, le mélancolique est un prévenu.

3. **Troubles de la sensibilité. Hallucinations et illusions.** — La sensibilité est fréquemment troublée dans la mélancolie. L'*analgésie* plus ou moins complète est assez commune : on peut souvent pincer, piquer les malades, sans qu'ils accusent la moindre douleur. Cette analgésie explique que les mélancoliques se laissent aller quelquefois à des auto-mutilations. La sensibilité des muqueuses peut être émoussée comme celle de la peau : aussi certains malades absorbent-ils des corps étrangers anguleux et irritants sans éprouver de sensation pénible. Chez quelques-uns il existe de l'anesthésie musculaire, aussi placent-ils, sans lassitude et fatigue, leurs membres dans des attitudes bizarres.

Parfois c'est au contraire de l'hyperesthésie que l'on observe; les impressions extérieures sont pénibles ou douloureuses, ou bien il y a des névralgies particulièrement dans le domaine des nerfs intercostaux, du trijumeau et de l'occipital. C'est à des phénomènes de cet ordre, dont le point de départ réside dans les divers viscères (l'utérus, l'abdomen, le cœur, le pharynx) que doivent être vraisemblablement rattachées certaines idées hypochondriaques ou manifestations anxieuses.

Les *illusions* ne sont pas rares dans les formes accusées de la mélancolie : du moins les diverses impressions sensorielles éveillent aisément des idées qui sont en relation avec les dispositions mentales du sujet. Un bruit banal, un cri, un coup de sifflet, sont interprétés dans le sens du délire : c'est le signal du supplice qui s'apprête, c'est le bruit d'un échafaud qu'on dresse, ce sont les cris des enfants ou des parents qu'on égorge. Il en est de même des paroles entendues : elles expriment le mépris, l'insulte, la menace. On ne saurait dire avec précision s'il faut considérer comme de véritables hallucinations ou de simples illusions les fausses sensations gustatives et olfactives qu'on a souvent l'occasion d'observer : les malades se plaignent d'avoir à la bouche le goût de substances toxiques, ils disent sentir des odeurs de soufre et de cadavre. La même hésitation existe en ce qui concerne les sensations visuelles : les hallucinations de cet ordre, si hallucinations [1] il y a, sont très élémentaires : il s'agit de formes vagues, de traits de feu qui traversent l'obscurité, d'images fantastiques. Dans quelques cas elles se précisent : les mélancoliques voient des animaux effrayants, des diables noirs. Il n'est pas rare de constater cette variété de phénomènes psycho-moteurs qu'on désigne sous le nom d'impulsions verbales et qui deviennent la source de vraies hallucinations (hallucinations *verbales* ou *psycho-motrices*). Quelques auteurs (Séglas) considèrent les hallucinations psycho-motrices comme beaucoup plus communes que les auditives. On sait en quoi elles consistent : à l'état normal, quand nous pensons, nous *parlons* plus ou moins mentalement notre pensée ; si cette parole mentale devient plus vive, elle s'extériorise et s'accompagne de mouvements de la langue et des lèvres. C'est un phénomène qu'on observe couramment dans la mélan-

[1] REVERTEGAT, Contribution à l'étude clinique des hallucinations dans la mélancolie. *Thèse de Paris*, décembre 1893.

colie, où la conversation mentale est chose commune. Les malades parlent malgré eux et « disent des choses qu'ils ne voudraient pas dire ». Ils se trouvent ainsi naturellement conduits à admettre qu'on parle par leur bouche, qu'on leur emprunte leur pensée, et cette conviction les conduit par une pente naturelle à l'idée de possession, particulièrement de possession diabolique qui est commune dans certaines formes de la mélancolie (mélancolie anxieuse).

4. **Actes.** — Nous avons vu que l'attitude des mélancoliques est celle des résignés ou des plaignants : en général, les malades de cet ordre ne sont point dangereux pour les autres. On en cite qui ont commis des homicides dans le but d'aller expier sur l'échafaud leurs fautes imaginaires : ces faits ne sont heureusement que de curieuses et rares exceptions ; on parle aussi de lypémaniaques religieux sacrifiant par exemple leur enfant pour lui procurer le ciel : mais il ne nous semble pas démontré que ces faits se rapportent à de vrais mélancoliques. En revanche, les malades sont dangereux pour eux-mêmes et doivent être soumis à une surveillance rigoureuse et continue.

Il est fréquent de les voir refuser les aliments. S'ils s'obstinent à ne pas manger, c'est qu'ils se croient ruinés, incapables de payer leur nourriture, ou qu'ils se jugent indignes et pensent mériter la mort ; plus rarement ils paraissent obéir à des craintes d'empoisonnement. Tantôt ils sont simplement indifférents en face de leur repas et attendent pour le prendre qu'on les pousse à le faire, d'autres fois ils opposent aux sollicitations une résistance opiniâtre, n'acceptant que quelques mets grossiers, la soupe, le pain, ou même refusent tous les aliments, qu'on est alors obligé de leur administrer avec la sonde. Quelques-uns se précipitent sur leurs matières fécales et les absorbent avec avidité. Cette *coprophagie* est plus souvent le résultat des idées délirantes que d'une simple perversion du goût. Elle s'explique tantôt par le désir qu'a le malade de faire pénitence et d'expier ses fautes, tantôt par cette idée qu'il espère récupérer ainsi des forces que la défécation lui enlève, ou parce qu'il craint de s'exposer à de grands malheurs en ne faisant pas disparaître ses matières.

La tendance aux auto-mutilations et au suicide est presque de règle chez les mélancoliques. Ils s'y laissent aller par une sorte d'impulsion irréfléchie ; dans d'autres cas l'acte semble raisonné et voulu. Ils essayent alors de se jeter par la fenêtre, de s'étrangler, plus rarement de s'empoisonner ou de se blesser avec une arme à feu ou un instrument tranchant. Ce n'est pas seulement pendant la période d'acuité de la maladie que le suicide est à redouter : même quand le malade va mieux et semble en convalescence, il ne doit pas être perdu de vue : un retour inopiné des idées tristes ou des impulsions maladives peut faire surgir le péril à nouveau au moment où l'on s'y attend le moins. Il n'y a de sécurité que lorsque la guérison est complète.

5. **Troubles organiques.** — Les *fonctions digestives* sont constamment troublées dans la mélancolie. Les lèvres et les gencives sont quelquefois sèches et fuligineuses ; la *langue* est ordinairement blanche, pâteuse, chargée d'un enduit saburral ; la salive est rare, épaisse et visqueuse ; l'haleine est forte, fétide. Ces symptômes dénotent que l'estomac et l'intestin fonctionnent d'une façon défectueuse. Les recherches faites dans le but de déterminer directement l'état de la sécrétion gastrique (Van Noorden, Pachoud, Leubuscher et Ziehen)

n'ont à la vérité conduit qu'à des résultats contradictoires [1]. On a trouvé tantôt l'acidité normale, tantôt de l'hypochlorhydie, tantôt de l'hyperchlorhydie. La *constipation* est de règle, constipation tenace et opiniâtre, qui résiste souvent aux purgatifs énergiques. Elle paraît dépendre de plusieurs causes : l'atonie des parois de l'intestin, la diminution des sécrétions intestinales. Elle est accrue quelquefois par les idées délirantes des malades qui résistent au besoin de défécation dans la crainte, en s'y abandonnant, de commettre une faute.

Les *urines* sont en général rares et chargées. La plupart des recherches expérimentales faites en vue d'établir le degré de leur toxicité sont concordantes et tendent à prouver que les urines des lypémaniaques sont notablement plus toxiques que les urines normales (Chevalier-Lavaure, Mairet et Bosc, Bœck et Slosse, Brugia, Ballet et Roubinowitsch). Cette hypertoxicité peut être pour une part, mais pour une part seulement, attribuée aux leucomaïnes que l'analyse chimique décèle dans les urines de certains lypémaniaques. En effet, on rencontre dans quelques-unes de ces dernières des alcaloïdes très toxiques, mais d'autres ne renferment que des alcaloïdes indifférents. C'est ce qui résulte du moins des recherches que nous avons faites en collaboration avec M. Bordas [2]. Il faut donc incriminer d'autres éléments que les leucomaïnes pour expliquer la toxicité constamment accrue, à ce qu'il semble, des urines des mélancoliques. Sur ce point de nouvelles études sont à faire. Rien n'autorise à mettre en cause l'albumine, le sucre, l'acide oxalique, l'acétone que divers auteurs (Cadziatcki, Adler, Marro, Cristiani, etc.) ont rencontrés dans diverses formes de maladies et incidemment dans la lypémanie. Au reste, indépendamment des principes anormaux que décèle l'analyse chimique, on trouve les éléments normaux en proportions différentes des proportions physiologiques. M. Mairet a montré notamment qu'il y a augmentation notable du chiffre des phosphates terreux, et par contre diminution de l'azote, et des phosphates alcalins. D'autres auteurs (Mazouki, Mabille et Lallemant) ont constaté une augmentation de l'acide urique. Ces études, pour intéressantes qu'elles soient, demandent à être reprises avec la précaution de ne grouper ensemble, pour les comparer entre eux, que des cas cliniquement identiques. Au reste, il ne suffirait pas d'avoir établi d'une façon irréfutable l'hypertoxicité des urines mélancoliques, et d'avoir déterminé la nature des agents toxiques : il faudrait encore préciser l'origine de ces derniers de façon à savoir s'ils sont causes ou effets du trouble mental. Sur ce point presque tout est à faire. Nous pensons toutefois que les éléments nocifs des urines lypémaniaques proviennent en grande partie des fermentations gastro-intestinales. Ces urines, en effet, semblent d'autant plus toxiques que les troubles digestifs sont plus accusés. Les heureux effets de l'antisepsie intestinale et du lavage de l'estomac, dont nous parlerons à propos du traitement, constituent un argument de plus en faveur de notre hypothèse.

La *sueur*, comme l'urine et la plupart des sécrétions, est diminuée, souvent

(1) Leubuscher et Ziehen, Variations de la quantité d'acide chlorhydrique dans les psychoses. in *Neurol. Centralblatt*, 1892, n° 30.

(2) Voir au sujet des urines des mélancoliques : *Compte rendu du Congrès des médecins aliénistes tenu à La Rochelle en* 1893.

même supprimée, dans la mélancolie. De là la sécheresse de la peau, qui est rugueuse en même temps que les poils deviennent secs et cassants.

La *respiration*, sauf dans les paroxysmes d'angoisse où elle devient irrégulière, ample et quelquefois rapide, est ralentie et superficielle. C'est surtout dans la lypémanie avec stupeur que ces caractères s'accusent. Marcé a montré que, dans ce cas, l'inspiration était en outre saccadée et composée d'une série de petites inspirations successives.

Le *pouls* est d'habitude petit, serré. Mais sa fréquence est très variable : il est lent quand les malades sont immobilisés par la stupeur, il s'accélère au contraire durant les paroxysmes anxieux ou quand le délire hallucinatoire est intense. Les battements du cœur font quelquefois contraste avec ceux du pouls : ils sont forts et éclatants, tandis que les pulsations de la radiale témoignent par leur peu d'ampleur d'une sthénie vasculaire très accusée. On peut constater surtout pendant les moments d'angoisse des poussées congestives du côté de la tête; il s'agit là de troubles vaso-moteurs qui coïncident d'ordinaire avec un pouls carotidien ample et fort. Mais dans l'ensemble, la circulation chez les mélancoliques est plutôt languissante : aussi observe-t-on communément le refroidissement, la cyanose et parfois l'œdème des extrémités.

La *menstruation* est ordinairement supprimée; quelquefois au contraire, à l'époque de la ménopause, il y a des métrorrhagies abondantes qui contribuent à aggraver les accidents en anémiant et débilitant les malades. Les *fonctions sexuelles* sont nulles; les malades se livrent cependant quelquefois à l'onanisme d'une façon quasi impulsive; mais le fait est plus rare que dans les états d'excitation maniaque.

Les troubles de la circulation et de la respiration, joints à l'inaction et à l'immobilité habituelle des malades, contrarient l'hématose, qui se fait d'une façon insuffisante. La nutrition est toujours défectueuse; les malades maigrissent peu ou beaucoup. La température s'abaisse parfois de quelques dixièmes au-dessous de la normale. Ce n'est que dans des cas exceptionnels et particulièrement graves que le trouble va jusqu'à la cachexie; il peut alors se produire des pétéchies, des hémorrhagies sous-cutanées, des hématomes de l'oreille.

Formes. — Si tous les mélancoliques présentent un ensemble de symptômes qui leur sont communs et qui permettent de différencier ces malades des autres vésaniques, ils diffèrent cependant les uns des autres, soit par le degré de la dépression dont ils sont affectés, soit par la présence, l'absence ou la nature des idées délirantes qui se surajoutent à la dépression, soit enfin par certaines particularités de leur physionomie et de leurs modes de réaction contre les impressions douloureuses qu'ils éprouvent. Il n'est pas jusqu'à l'étiologie de la maladie ou l'âge variable des malades, qui ne soient susceptibles de modifier dans une certaine mesure l'aspect, l'évolution et la gravité de l'affection. Aussi est-il nécessaire, après avoir mis en relief les manifestations qui sont communes à presque tous les cas, de grouper ceux-ci suivant leurs affinités et leurs dissemblances. Si l'on voulait tenir compte de tous les caractères différentiels, même d'importance secondaire, on serait conduit à multiplier outre mesure les variétés de la mélancolie. Il nous semble que dans une description didactique, il y avantage à négliger les détails pour s'en tenir

à l'indication des quelques formes qui résument les caractères les plus saillants des divers états mélancoliques.

Krafft-Ebing[1] divise les mélancolies en deux grands groupes : la mélancolie simple et la mélancolie avec stupeur, et il subdivise le premier de ces groupes en trois autres : mélancolie sans délire, mélancolie anxieuse, mélancolie délirante (avec idées religieuses ou idées hypochondriaques).

J. Falret[2] admet trois variétés principales : la mélancolie avec conscience, la mélancolie dépressive et avec stupeur, la mélancolie anxieuse. Au fond, il y a grande analogie entre ces deux classifications qui, bien que purement symptomatiques, groupent les formes de la lypémanie aussi naturellement qu'il nous semble possible de le faire en l'état actuel de nos connaissances.

La classification que nous suivrons est un compromis entre celles qui précèdent. Nous croyons qu'il y a lieu de décrire quatre formes principales de la mélancolie : 1° la mélancolie simple ; 2° la mélancolie dépressive avec idées délirantes ; 3° la mélancolie avec stupeur ; 4° la mélancolie anxieuse.

1° Mélancolie *simple* (ou mélancolie avec conscience). — Cette forme s'observe rarement dans les asiles : on pourrait dire qu'elle est la mélancolie de la ville. Toute la symptomatologie se borne, dans cette variété, à la tristesse et à la dépression sans qu'il s'y ajoute aucune idée délirante au moins caractérisée. Les malades éprouvent une douleur morale vive ; ils ont une indifférence générale à l'égard des personnes et des choses, ne s'intéressent plus à rien, ne ressentent plus pour leurs proches l'affection d'autrefois ; ils sont inactifs, incapables de travail. Ils ont en outre des appréhensions vagues, appréhension de devenir fous ou de mourir, appréhension de perdre leurs parents ou d'être ruinés. Fréquemment, ils manifestent des regrets relatifs au passé et s'accusent de fautes réelles ou imaginaires ; ils se reprochent d'avoir fait mourir de chagrin ou faute de soins leur père ou leur mère, d'avoir trompé leur mari. Ces sentiments coexistent avec un état de lucidité parfaite : les malades se rendent parfaitement compte des changements survenus dans leur caractère et leur humeur, et ils en souffrent beaucoup ; comme l'a dit J. Falret, ce sont des *hypochondriaques au moral*. Ils ne délirent pas : tout au plus constate-t-on chez eux quelques vagues idées de ruine, de culpabilité, jointes aux préoccupations relatives à leur santé. Ils se plaignent continuellement, communiquent à tout venant leurs craintes et leur désespoir. Ils consultent volontiers le médecin, mais ne se laissent pas convaincre par les encouragements qu'on leur prodigue, bien différents en cela des neurasthéniques simples et de certains hypochondriaques que les affirmations rassurantes réconfortent au moins pour un temps. Ils ont des tendances au suicide et doivent être surveillés avec soin.

2° Mélancolie dépressive *avec idées délirantes*. — Avec ce groupe de mélancoliques, nous entrons à l'asile. La dépression est encore plus accusée que dans la mélancolie simple. De plus, on constate des idées délirantes dont l'intensité est telle que les mélancoliques de cette forme ont été assimilés aux monomaniaques à une époque où l'on n'attachait pas au trouble émotionnel l'importance capitale qu'il prend dans la série des phénomènes, et où l'on se préoccupait surtout des troubles intellectuels qui, nous l'avons montré, sont

(1) Krafft-Ebing, *Lehrbuch der Psychiatrie, loc. cit.*

(2) J. Falret, Soc. médico-psychol. in *Ann. médico-psychol.*, janv. 1890.

secondaires et subordonnés. Les malades, ou bien s'imaginent être affectés de maladies graves, de lésions organiques indélébiles qui compromettent leur existence, plus souvent ils s'accusent de fautes imaginaires : ils sont de grands coupables, indignes de commisération et de pitié, ils se croient ruinés et voient leur famille dans la pénurie et la misère. Dans cette variété, les hallucinations et surtout les illusions sont fréquentes : c'est ce groupe de malades que nous avons eu surtout en vue dans la description générale des symptômes. Tristes et mornes, ils se tiennent assis dans un coin de la chambre ou debout et immobiles : ils répondent à la plupart des questions qu'on leur adresse, mais on est obligé de les solliciter vivement; leur parole est sourde, lente et entrecoupée, elle semble exiger un grand déploiement d'effort. Il n'est pas rare de voir par instant ces malades sortir de leur immobilité et de leur mutisme pour se plaindre, avec une certaine insistance, des tourments moraux qu'ils endurent. Souvent alors ils accusent une certaine anxiété, analogue à celle qui est habituelle chez les malades d'un autre groupe, dont nous allons parler; ils se livrent à des actes automatiques, cherchent à se jeter par la fenêtre, à s'étrangler, plus rarement ils se laissent aller à des actes de violence sur les personnes de leur entourage. Après ces crises d'agitation, ces *raptus mélancoliques*, ils retombent dans leur torpeur.

3° Mélancolie *avec stupeur*. — C'est la précédente à un degré plus accusé, avec immobilité plus complète, mutisme plus absolu. Il importe de bien s'entendre sur la signification du mot. Cette expression *mélancolie avec stupeur* est prise en effet dans des sens différents. Baillarger s'en est notamment servi pour désigner certains états qui nous paraissent devoir être rapportés plutôt à la confusion mentale et à la stupidité, étudiées au chapitre suivant. Mais, en éliminant du cadre de la mélancolie les faits auxquels Baillarger a fait allusion et dont il sera question dans la description de la confusion mentale, il reste tout un groupe de cas qui appartiennent bien légitimement à la lypémanie, et à la désignation desquels on doit réserver le nom de *mélancolie avec stupeur*, à moins que l'on ne préfère l'expression *mélancolia attonita* qui est synonyme de la première et plus communément employée par quelques auteurs étrangers.

Pour fixer dès maintenant les idées, nous croyons utile d'empiéter un peu sur le chapitre suivant et de mettre en parallèle la mélancolie avec stupeur de Baillarger (forme de la confusion mentale hallucinatoire) avec la mélancolie avec stupeur telle que nous la concevons et qui est une variété légitime de la lypémanie. Voici, tels que les a décrits Baillarger, les caractères du type morbide que cet auteur a eu en vue : « Les malades, dit-il, ont la figure triste, mais en même temps un peu *étonnée*; leurs traits ne sont pas contractés, leur regard est *incertain*; rien n'indique chez eux la contention douloureuse de l'intelligence, ils semblent au contraire dans un état *tout passif*. Ces aliénés répondent lentement et brièvement aux questions qu'on leur fait; ils cherchent ce qu'ils ont à dire; il n'y a point chez eux de silence obstiné. S'ils ne parlent pas, ce n'est point par suite d'un projet arrêté ou de la fixité d'une idée qui absorbe leur attention : c'est par une sorte d'*apathie*, de *paresse*, d'*embarras intellectuel* (¹). Tout autres sont les vrais mélancoliques avec stupeur chez qui

(¹) BAILLARGER, *Recherches sur les maladies mentales*, t. I, p. 667.

l'immobilité, la concentration et le mutisme résultent du sentiment de profonde tristesse qui les accable et des idées délirantes qui en dérivent. Esquirol ([1]) l'a dit excellemment : « La sensibilité, concentrée sur un objet, semble avoir abandonné tous les organes; le corps est impassible à toute impression, tandis que l'esprit ne s'exerce plus que sur un sujet unique qui absorbe toute l'attention et suspend l'exercice de toutes les fonctions intellectuelles. L'immobilité du corps, la fixité des traits de la face, le silence obstiné, trahissent la contention douloureuse de l'intelligence et des affections. Ce n'est pas une douleur qui s'agite, qui se plaint, qui crie, qui pleure, c'est une douleur qui se tait, qui n'a plus de larmes, qui est impassible. » La différence, on pourrait dire l'opposition entre les deux états, est aussi accusée dans le fond que dans l'extérieur des malades et dans l'expression de leur physionomie. Nous reviendrons plus loin, à propos de la confusion mentale, sur la mélancolie avec stupeur de Baillarger, dans laquelle l'intelligence est obscurcie, les idées confuses, l'état émotionnel variable et subordonné aux illusions et aux hallucinations qui, comme dans certains rêves, dominent l'esprit des malades; nous devons nous arrêter ici sur la mélancolie avec stupeur, qui appartient bien légitimement au groupe des lypémanies, parce qu'elle est constituée, comme tout état lypémaniaque, par un trouble émotionnel fondamental auquel se surajoutent des idées délirantes, conséquence et explication de ce trouble émotionnel.

Cette forme de mélancolie débute rarement d'emblée : elle est le plus souvent consécutive à l'une ou à l'autre des formes que nous avons précédemment décrites. Lorsqu'elle est constituée, l'aspect, la physionomie, l'attitude des malades sont caractéristiques : inertes et immobiles, ces mélancoliques paraissent indifférents à tout ce qui se dit et se passe autour d'eux. Les traits contractés expriment une vive souffrance; les pupilles sont habituellement dilatées, les yeux fixés vers le sol. Le mutisme est absolu; ou bien par intervalles les malades chuchotent quelques paroles qui sont le plus souvent incompréhensibles. Les mains sont pendantes, quelquefois cyanosées : si l'on place les membres ou le tronc dans des situations qui à l'état normal provoqueraient aisément la fatigue, ils conservent assez longtemps les attitudes qu'on leur communique, comme si le sujet avait perdu la faculté de réagir. L'insomnie est habituelle. « Le plus souvent, pendant la nuit, le malade garde les attitudes les plus incommodes, qui révèlent sa soif de souffrance et son désir obsédant de pénitence; quelquefois, pendant ce temps, il reste à demi assis, le menton pressé contre la poitrine, pour cacher son visage et sa honte. » (Schüle.) Fréquemment il existe une rigidité musculaire difficile à vaincre : on n'arrive que péniblement à redresser la tête, qui reprend vite sa position fléchie; la sensibilité paraît abolie, mais ce n'est qu'une illusion : car presque toujours, lorsqu'on pince fortement, qu'on pique ou qu'on électrise la peau des malades, on voit les larmes couler, les muscles du front et des paupières se contracter. Le pouls est lent, petit et serré, la respiration rare, la température quelquefois légèrement inférieure à la normale, la constipation absolue. La nutrition se fait mal, la peau devient sèche. Tantôt le malade se laisse alimenter, d'autres fois il refuse de recevoir et de déglutir les aliments

([1]) Esquirol, *Maladies mentales*, t. I, p. 414.

et l'on est contraint de le nourrir à la sonde. La stupeur absolue alterne parfois avec des phases d'excitation relative pendant lesquelles il se plaint et gémit.

Cet état peut se dissiper lentement ou brusquement. Après le retour à la santé, le mélancolique conserve le souvenir de son état d'esprit au cours de ces phases de dépression absolue; il raconte les sentiments pénibles qui le dominaient, les angoisses auxquelles il était en proie, les idées de culpabilité, d'indignité, de fautes imaginaires, de ruine ou d'impuissance qui l'obsédaient.

4° Mélancolie *anxieuse*. Au cours des différentes variétés de lypémanie que nous venons de décrire, on peut voir se produire des paroxysmes d'anxiété, pendant lesquels les malades, sortant de leur immobilité et de leur mutisme, accusent une sensation d'angoisse épigastrique ou thoracique, se plaignent de leur pénible situation et poussent des gémissements. Ce fait suffirait à prouver que les formes diverses de la mélancolie sont de simples variétés d'aspect de la maladie et ne sont pas séparées les unes des autres par une ligne de démarcation bien profonde.

Toutefois, la forme anxieuse de la lypémanie revêt dans quelques cas une physionomie, une marche et une évolution tellement spéciales qu'on est porté à lui attribuer une autonomie et une personnalité que n'auraient pas les autres formes de la mélancolie.

Les mélancoliques anxieux représentent les mélancoliques *actifs* d'Esquirol, les *gémisseurs* de Guislain et de Morel. L'attitude et la manière d'être de ces malades sont bien différentes de celles des mélancoliques avec stupeur ou même des mélancoliques simplement déprimés. Au lieu de concentrer leur douleur, les anxieux l'exhalent à tout venant. Ils vont et viennent machinalement, font des gestes de désespoir, profèrent des plaintes incessantes, se répandent en gémissements. De loin en loin, quand l'idée délirante devient plus obsédante, ils accusent (c'est ce qui leur a valu leur nom) une anxiété plus ou moins vive : ils éprouvent dans la région de l'épigastre et du cœur une sensation d'oppression pénible, de serrement, de constriction. Cette aura gagne le cou et la tête et s'accomgagne d'un sentiment d'angoisse intense, suivi de larmes, de lamentations et parfois de mouvements impulsifs des plus dangereux. Dans les paroxysmes de leur agitation, les mélancoliques anxieux doivent être soumis à une surveillance rigoureuse : le suicide, les auto-mutilations, plus rarement l'homicide, peuvent être la conséquence des raptus mélancoliques, beaucoup plus communs dans cette forme de la maladie que dans les autres. Nous signalons plus loin les transformations que les idées délirantes sont susceptibles de subir chez ces malades (idées de négation, d'énormité) dans les cas où l'affection tourne à la chronicité.

Marche. Durée. Terminaisons. Pronostic. — Nous avons indiqué les modes de début variables de l'accès mélancolique : début brusque ou début lent avec prodromes. La période d'état ne procède pas d'une façon uniforme : en général, quelle que soit la variété de mélancolie à laquelle on ait affaire, on constate d'un jour à l'autre ou d'un moment à l'autre de la même journée des exacerbations ou des rémissions dans les symptômes. La dépression, l'anxiété, sont ordinairement plus accusées le matin; les hallucinations, la panophobie, le soir à la tombée de la nuit. Les changements de tempéra-

ture particulièrement le froid vif, l'accentuation des désordres gastriques et intestinaux, le retour de la période menstruelle, provoquent souvent une exagération des troubles.

La *guérison* est une terminaison relativement fréquente de l'affection. On est d'autant plus en droit de l'espérer que les malades sont plus jeunes. Elle survient quelquefois assez vite, rarement avant trois à quatre semaines, plus souvent après trois, quatre ou cinq mois de durée, dans quelques cas après un an, quinze mois et même deux ans de maladie. Elle peut être brusque et avoir lieu du soir au matin : le fait est rare et s'observe surtout dans les crises mélancoliques qui dépendent de la folie périodique. Habituellement la guérison s'établit d'une façon lente et graduelle : la dépression s'atténue petit à petit, les idées de culpabilité ou de ruine deviennent moins obsédantes, les malades s'y absorbent d'une façon moins constante et moins absolue, ils se remettent à s'intéresser aux choses qui les entourent. Toutefois il est rare que le retour à la santé ait lieu d'une manière régulièrement progressive; d'ordinaire il est retardé par des périodes de recul momentané, par des sortes de rechutes temporaires qui deviennent de moins en moins longues et de moins en moins nombreuses. La mélancolie simple ou avec idées délirantes et la mélancolie avec stupeur guérissent plus aisément et plus souvent que la mélancolie anxieuse.

Les *récidives* sont fréquentes et les accès ont d'autant moins de tendance à se terminer heureusement qu'ils ont été précédés par un plus grand nombre de crises antérieures et qu'ils se produisent chez des individus plus âgés.

La mélancolie, si elle ne guérit pas, peut passer à l'état chronique. Dans ce cas, plusieurs éventualités sont possibles. Ou bien les idées délirantes persistent, mais elles se stéréotypent en quelque sorte; les hallucinations s'atténuent, les gestes et la mimique deviennent automatiques et monotones, la stupeur fait place à une sorte de stupidité, l'intelligence s'affaiblit et les malades ne tardent pas à verser dans la *démence* D'autres fois la mélancolie fait place à un délire systématisé avec hallucinations variées, idées de persécution et idées mystiques, qui se comporte comme le font les divers délires systématisés. Ces folies systématisées secondaires (*paranoia secondaire* des auteurs étrangers) réclament de nouvelles recherches tant au point de vue du mode de transformation qui les relie à la mélancolie, que de la place exacte qu'il convient de leur assigner en nosologie.

Mais il y a une forme particulière de délire, dont les caractères cliniques et la signification pronostique ont été particulièrement bien étudiés en France dans ces dernières années et qui peut être l'aboutissant de certaines formes de mélancolie, spécialement de la forme anxieuse; il s'agit du *délire des négations* (¹).

(¹) On pourra lire les travaux suivants relatifs au délire des négations : *a.* Cotard, Du délire hypochondriaque dans une forme grave de la mélancolie anxieuse, in *Ann. médico-psychol.*, sept. 1880, et Du délire des négations, in *Arch. de neurologie*, nᵒˢ 11 et 12, 1882. — *b.* Séglas, Séméiologie et pathogénie des idées de négation, in *Ann. médico-psychol.*, 1889, et Note sur un cas de mélancolie anxieuse, in *Arch. de neurologie*, n° 22, 1884. — *c.* Arnaud, Sur le délire des négations, in *Ann. médico-psychol.*, nov. et déc. 1892. — *d. Compte rendu du Congrès des médecins aliénistes tenu à Blois en* 1892 (Rapport de M. Camuset sur le délire des négations, et discussion de ce rapport). — *e.* Toulouze, le Délire des négations, Revue in *Gaz. des hôpitaux*, n° 32, 1893. — *f.* De Cool, Contribution à l'étude du délire des négations. *Thèse de Paris*, décembre 1893.

Les idées qui caractérisent cette forme de délire, toujours identiques à elles-mêmes quant au fond, sont variables quant à leur objet. Tantôt elles se rapportent à l'organisation physique : les malades n'ont plus d'estomac, plus de cœur, plus de sang, plus de cerveau, ils sont bouchés, désséchés ; tantôt elles sont relatives aux fonctions psychiques : le malade ne pense plus, n'a plus de volonté, plus d'affection. Il est enfin des cas dans lesquels les tendances négatives visent le monde extérieur et les conceptions métaphysiques : rien n'existe plus, les personnes de l'entourage sont mortes, les médecins ne sont pas des médecins, les aliments sont des ombres d'aliments, il n'y a plus d'âme, plus de justice, plus de Dieu.

Les idées de négation s'observent dans des circonstances cliniques fort diverses. Baillarger a depuis longtemps montré leur fréquence dans les formes dépressives de la paralysie générale ; elles se rencontrent chez les débiles intellectuels, chez les déments séniles, chez certains persécutés.

Dans la mélancolie, particulièrement dans la mélancolie à forme anxieuse, elles peuvent se montrer plus ou moins mêlées aux autres conceptions lypémaniaques, soit dès le début, soit à une période peu avancée de l'affection. Dans ce cas, elles ne comportent pas toujours le pronostic fâcheux qu'elles entraînent à leur suite, lorsqu'elles apparaissent dans les circonstances qu'il nous reste à indiquer.

Cotard s'est attaché à montrer que le délire des négations peut être l'aboutissant de la mélancolie anxieuse et en constitue une transformation, d'ailleurs de mauvais augure, car elle est l'indice de la chronicité. C'est particulièrement chez les mélancoliques d'un âge déjà avancé, qui ont eu antérieurement d'autres accès lypémaniaques, et dont l'hérédité vésanique est lourde, qu'on observe cette transformation. Après une première phase de mélancolie anxieuse, caractérisée par de l'anxiété, des idées de culpabilité, de damnation et de possession, de l'analgésie, avec propension au suicide et aux mutilations volontaires, les idées de négation s'installent. Elles sont relatives, comme nous l'avons précédemment indiqué, soit à la constitution physique ou psychique du malade, soit au monde extérieur. Leur cercle va s'étendant de jour en jour dans une sorte de systématisation progressive. Les malades commencent par nier leurs organes, leurs sentiments, leur intelligence, puis ils nient le monde qui les entoure ; ils ne vivent pas, rien ne vit autour d'eux. Par une déduction assez singulière, ils en arrivent quelquefois, en partant de ces conceptions fausses, à l'idée d'*immortalité* ; l'un s'imagine qu'il est en pierre et par suite qu'il ne peut mourir (Régis) ; une autre qu'on ne peut la tuer, qu'une balle de revolver ricocherait dans sa tête vide comme une armoire (Toulouze) ; « ce qui reste d'elle, c'est ce qui ne meurt pas, le squelette humain, ce qui est éternel enfin. » Les négateurs conforment leur conduite à leurs idées : souvent ils refusent de manger, convaincus qu'ils n'ont pas besoin d'aliments, puisqu'ils sont morts. De même, ils opposent une certaine résistance à toutes les tentatives qu'on fait pour les faire marcher, se lever, se nettoyer. Ces idées d'immortalité sont plutôt, suivant l'heureuse expression de M. Toulouze, des idées d'*éternité dans la mort*. Quand le délire des négations apparaît dans les circonstances que nous venons d'indiquer et quand il va se systématisant d'une façon progressive et de plus en plus parfaite, comme dans les cas

observés par Cotard, il est un signe de chronicité et d'incurabilité de la mélancolie.

On observe quelquefois, soit à sa suite et paraissant dès lors en dériver, soit indépendamment de lui, des idées d'un autre ordre qui, comme celles de négation, se greffent sur le fond mélancolique et comme elles sont d'un pronostic grave, ce sont les idées d'*énormité*. C'est encore Cotard [1] qui a appelé l'attention sur cette forme de délire. Il s'agit là d'une sorte de délire de grandeur, mais à physionomie très spéciale. Les conceptions fausses ne changent point de caractère : le mélancolique ne cesse pas de se considérer comme un coupable, mais il devient, si l'on peut dire, ambitieux dans son humilité. « Il croit qu'il est la cause de tout le mal qui existe dans le monde ; il est Satan, il est l'Antechrist. Quelques-uns s'imaginent que leurs moindres actes ont des effets incommensurables : s'ils mangent, le monde entier est perdu ; s'ils urinent, la terre va être noyée par un nouveau déluge. » Une malade de M. Arnaud disait que « ses excréments montaient jusqu'au ciel, qu'elle en rendait tous les jours de quoi remplir une ou plusieurs maisons ». Une autre, observée par Cotard, s'imaginait que sa tête avait pris des proportions tellement monstrueuses qu'elle franchissait les murs de la maison de santé et allait jusque dans le village, démolir comme un bélier les murs de l'église. Un homme dont M. Camuset a relaté le cas, d'après M. Régis, disait devoir quatre milliards ; « c'était une richesse à rebours ». Il faut ajouter que cette pseudo-mégalomanie peut à la longue dégénérer en mégalomanie vraie. Une malade, dont parle Cotard, qui était en 1882 un type de pseudo-mégalomane, en arriva en 1889 à se croire immense. Elle était tout à la fois Dieu et le diable, la Sainte Vierge et la reine du ciel, toute puissante pour le bien comme pour le mal.

La mélancolie peut se terminer par la mort à un moment plus ou moins avancé de son évolution. Au début, elle tourne quelquefois au délire aigu ; plus tard, les malades succombent soit de pneumonie gangréneuse, soit de cachexie, soit de tuberculose.

Diagnostic. — Les développements dans lesquels nous sommes entrés suffiront pour permettre de différencier la mélancolie de la *confusion mentale* et du *délire de persécution*, avec lesquels elle a été longtemps confondue. On trouvera du reste des détails complémentaires aux chapitres consacrés à ces affections.

On ne confondra pas la mélancolie avec la *neurasthénie*. Certains neurasthéniques, tristes et déprimés, se plaignant amèrement de leurs souffrances, accusant des craintes illégitimes et redoutant, sans motifs suffisants, des affections graves, pourraient au premier abord être pris pour des mélancoliques hypochondriaques. Mais, dans ce cas, il existe des stigmates particuliers (casque, douleur rachidienne, plaque sacrée) ; la dépression est beaucoup moins accusée que dans la lypémanie ; un retour sur l'histoire du malade apprendra qu'elle a été précédée des divers symptômes propres à la neurasthénie ; les idées hypochondriaques, bien qu'exagérées, se déduisent avec une certaine logique des troubles éprouvés par les malades ; elles ne sont pas justes, mais elles sont soutenables ; celles du mélancolique sont absurdes, injustifiables. Le neurasthé-

[1] COTARD, *le Délire d'énormité*, Communication à la Société médico-psychologique le 25 mars 1888.

nique se laisse aisément convaincre, au moins pour un temps, de la fausseté de ses appréhensions : il aime qu'on les discute avec lui; les bonnes raisons le réconfortent et le consolent. Le lypémaniaque, au contraire, a une idée arrêtée, contre laquelle aucun argument ne prévaut; la discussion ne sert qu'à encrer davantage les idées fausses en son esprit; avec lui, toute démonstration raisonnée est sans effet, on n'entame pas sa conviction.

Nous avons vu que la mélancolie proprement dite présente une ressemblance assez étroite avec certains *délires mélancoliques* (¹) qui s'observent chez les dégénérés, les épileptiques, les hystériques, ou à la suite des intoxications par l'alcool, la cocaïne. Mais, dans ces cas, l'état mélancolique est consécutif aux idées délirantes ou aux hallucinations. Ces dernières manifestations sont les premières en date : la dépression et la tristesse en sont la conséquence, tandis que dans la mélancolie elles sont primitives. On trouvera d'ailleurs plus loin les indications relatives aux caractères particuliers de ces délires mélancoliques secondaires.

On verra aussi que la lypémanie, au lieu de constituer une psychose autonome, peut n'être qu'une des modalités revêtue, à certains moments de son évolution, par la *folie périodique*. Nous indiquons à la description de cette variété de folie les éléments du diagnostic différentiel.

La mélancolie avec stupeur ressemble de très près à cette forme de confusion mentale qui porte le nom de *stupidité*; elle lui ressemble tellement que la stupidité est considérée par beaucoup d'auteurs comme une des variétés de la lypémanie. Nous indiquerons au chapitre consacré à la confusion mentale les différences pourtant fondamentales qui nous semblent exister entre les deux catégories de troubles mentaux.



Fig. 206. — Délire mélancolique au début d'une paralysie générale.

Enfin, nous devons rappeler que, dans quelques cas, la *paralysie générale* revêt le masque de la mélancolie avec stupeur (fig. 206). Le diagnostic peut rester quelque temps hésitant. On reconnaîtra qu'on a affaire à l'encéphalite diffuse, à l'inégalité et à la paralysie des pupilles, au tremblement des lèvres et des mains, au trouble de la parole qui se révélera dès que le malade se décidera à prononcer quelques mots. On aura soin, d'ailleurs, de s'enquérir des premiers symptômes qui ont marqué le début de l'affection, et les renseignements de cet ordre fourniront au diagnostic différentiel de nouveaux éléments.

(¹) Lire à cet égard : Marandon de Montyel, *Communication à la Société médico-psychologique*, 27 janvier 1890.

La démence, qu'elle soit primitive (comme cela a lieu au moment de la puberté ou de l'adolescence chez certains héréditaires) ou consécutive à la lypémanie, pourrait, à un examen superficiel, être prise pour de la stupeur mélancolique. Mais dans ce dernier cas l'individu est muet, les traits du visage violemment contractés expriment la souffrance morale qui le domine; au contraire, à mesure que la démence s'installe, le facies perd les caractères de la stupeur pour prendre ceux de l'hébétude, le silence est moins obstiné et les phrases que le malade prononce témoignent par leur incohérence, leur puérilité, leur manque de signification précise, de l'affaiblissement des facultés intellectuelles.

Étiologie. — La mélancolie s'observe beaucoup plus fréquemment *chez la femme* que chez l'homme. L'*âge* de prédilection auquel elle se développe est de trente à quarante ans; néanmoins elle se montre assez communément au moment de la puberté et à l'époque de la ménopause. Elle peut aussi atteindre les vieillards, mais d'ordinaire il s'agit alors d'un deuxième ou troisième accès, le premier s'étant manifesté pendant la jeunesse ou l'âge adulte.

L'hérédité nerveuse en constitue fréquemment la cause prédisposante : toutefois elle figure moins habituellement dans l'étiologie de la lypémanie que dans celle d'autres maladies mentales, de la folie dégénérative par exemple. Il n'est pas rare d'observer l'hérédité *similaire*.

Les causes occasionnelles peuvent être classées sous les rubriques suivantes : elles sont physiologiques, physiques, morales ou pathologiques.

Nous avons indiqué déjà, à titre de causes *physiologiques*, la puberté et la ménopause. La grossesse et l'état puerpéral sont du même ordre : la mélancolie s'y observe assez souvent, moins communément toutefois que la confusion mentale, dont nous parlerons plus loin.

Les causes *physiques* sont représentées par le surmènement, les fatigues de divers ordres, surtout lorsque celles-ci coïncident avec une alimentation insuffisante.

Elles n'ont pas, à beaucoup près, la même influence que les causes *morales*. Le plus souvent en effet on retrouve à l'origine de la lypémanie du chagrin, des préoccupations vives ou longtemps prolongées, en un mot des causes de dépression nerveuse de diverses natures. L'action de ces dernières est d'autant plus prompte et plus sûre que l'organisme offre moins de résistance, que le système nerveux est plus impressionnable et se laisse plus aisément émouvoir et abattre par les incidents pénibles de la vie.

C'est dans de semblables conditions que les *maladies* organiques en débilitant et déprimant l'économie ou en retentissant d'une façon douloureuse sur le cerveau amènent la lypémanie. Cette affection s'observe en effet à la suite des maladies longues ou anémiantes, des hémorrhagies, des affections du tube digestif, du foie, du rein, des organes génito-urinaires. Il est possible que quelques-unes de ces dernières, celles du foie, de l'estomac et de l'intestin, des reins, agissent en déterminant des auto-intoxications dont les produits iraient impressionner d'une façon fâcheuse le système nerveux. Mais, en ce qui concerne du moins spécialement la mélancolie, on ne possède encore à cet égard aucun résultat positif et précis.

Traitement. — La première question qui se pose lorsqu'on a affaire à un mélancolique, c'est de préciser le milieu et le régime général qui lui con-

viennent. On doit le mettre au calme, loin de l'agitation et du bruit : il faut autant que possible l'éloigner de sa résidence habituelle, où ses préoccupations maladives ont pris naissance, et l'isoler des personnes qui constituent son entourage accoutumé. Les voyages, qu'on recommandait autrefois (Esquirol), sont plus nuisibles qu'utiles, au moins pendant la période d'état de l'affection; au cours de la convalescence on pourra au contraire quelquefois y recourir avec avantage. On installera le malade chez lui soit à la campagne, soit à la ville, dans une maison tranquille; ou bien on le placera dans un établissement hydrothérapique, à la condition qu'il soit assuré d'y jouir d'une vie calme. La maison de santé ne s'impose pas toujours d'une façon impérieuse; toutefois, c'est encore elle qui répond le mieux aux exigences de la situation, particulièrement lorsqu'on a affaire, soit à la mélancolie agitée, soit à la mélancolie délirante avec idées de suicide, soit à la mélancolie avec stupeur. Quelle que soit d'ailleurs la résidence choisie, le malade doit être soumis à une surveillance attentive de jour et de nuit. Il ne faut jamais se fier à un mélancolique, même quand l'affection paraît bénigne; on a toujours à redouter les impulsions au suicide. Quand l'amélioration paraît s'affirmer, il faut encore se tenir sur ses gardes : on n'a de sécurité vraie qu'après la guérison complète de la maladie.

L'attitude à prescrire vis-à-vis des lypémaniaques doit être celle de conseiller compatissant; il faut leur montrer qu'on s'intéresse à leur sort, s'efforcer d'acquérir leur confiance. Sans s'associer à leurs idées délirantes, on doit éviter de les discuter : les tentatives de réfutation en règle n'aboutissent qu'à fatiguer les malades et à provoquer chez eux la défiance.

Quand la dépression mélancolique est compatible avec un certaine activité, il faut pousser le lypémaniaque à s'occuper, et s'efforcer ainsi de distraire sa pensée des préoccupations maladives qui l'absorbent. Les promenades au grand air, le travail des champs, le jardinage, quelquefois même la gymnastique modérée et rationnelle ont à cet égard leur utilité. Mais ces occupations doivent être distribuées de façon à laisser au malade tout loisir pour se reposer : on ménagera soigneusement ses forces et l'on se trouvera bien, dans quelques cas, de l'obliger à s'étendre plusieurs heures par jour, notamment après le repas.

L'alimentation doit être régulière, substantielle et abondante. Les albuminoïdes y tiendront une place large, sinon exclusive, sous la forme de viande, d'œufs, de lait. Les stimulants, le thé, le café, le vin en petite quantité, seront pris avec avantage. Mais, comme nous l'avons vu, les malades manifestent souvent de l'indifférence ou du dégoût à l'égard des aliments. On est alors obligé de les pousser à manger; il faut pour ainsi dire leur mettre la bouchée aux lèvres : c'est une tâche à laquelle on ne doit pas négliger de s'employer. Quelquefois on se butte à un refus opiniâtre de tout aliment : dans ce cas, il est nécessaire de recourir à l'alimentation forcée au moyen de la sonde. La sonde dont on se sert doit être souple et flexible, d'un diamètre d'environ 5 millimètres. On l'introduit par la bouche après avoir préalablement écarté les arcades dentaires, ou mieux par l'une des fosses nasales; on adapte ensuite à son extrémité libre soit le robinet d'un irrigateur, soit un simple entonnoir, dans lesquels on verse le liquide alimentaire. On s'assure que la sonde a bien pénétré dans l'œsophage et non dans la trachée, en observant ce qui se passe après l'intro-

duction des premières cuillerées de liquide. Celles-ci provoqueraient des efforts de toux et de la dyspnée, si l'instrument avait été introduit par erreur dans les voies respiratoires. On procède d'ordinaire à l'opération deux fois par jour, le matin et le soir, et chaque fois on administre en moyenne un litre de liquide composé de bouillon ou de lait, auxquels on mélange des œufs, de la poudre de viande, de la viande crue hachée, quelquefois du vin ou un peu de cognac, et, si on le juge opportun, des médicaments toniques et reconstituants (huile de foie de morue, sirop d'iodure de fer, sirop de quinquina, solution d'arséniate de soude, etc.) ([1]).

Dans les cas fréquents où existe un état saburral des voies digestives, l'antisepsie gastro-intestinale est indiquée, non seulement dans le but de lutter contre la sitiophobie, mais aussi comme préservatif des auto-intoxications secondaires (Bettencourt-Rodrigues, Pachoud, Alt, Régis, Mac Pherson) ([1]). On la réalise au moyen des agents médicamenteux : benzo-naphtol, salicylate de bismuth, naphtaline, ou en procédant d'une façon régulière, aussi longtemps que l'exige l'état des voies digestives, au lavage de l'estomac pratiqué à l'aide du tube de Faucher. La constipation, habituelle dans la lypémanie, doit être combattue aussi activement que possible : on recourt au calomel, aux purgatifs salins, à l'huile de ricin, dont on seconde et entretient les effets au moyen des laxatifs, lavements, pilules de cascara sagrada, pilules à l'aloès, poudres laxatives.

Pour relever la nutrition languissante et activer la circulation cutanée, on peut user de l'hydrothérapie. Mais on ne doit pas perdre de vue que les réactions sont souvent fort lentes chez les lypémaniaques, et l'on s'exposerait à provoquer des congestions viscérales en employant systématiquement et sans discernement la douche froide. Celle-ci ne trouve guère son utilité que chez quelques mélancoliques simples ou dans la convalescence de la mélancolie dépressive. On recourra plutôt à l'enveloppement dans le drap mouillé, à la douche tempérée ou écossaise, aux bains sinapisés. Encore ces moyens doivent-ils être employés avec précaution : c'est affaire de tâtonnement éclairé. L'électrisation statique ou faradique de la peau, le massage, pourront être avantageusement utilisés dans quelques cas.

Chez les mélancoliques agités ou qui souffrent d'insomnie, il faut faire usage des calmants et des hypnotiques. Le bromure de potassium est quelquefois prescrit avec avantage; le chloral, à la dose de 1 ou 2 grammes le soir, est un médicament fort utile, mais on doit être modéré dans son emploi à cause de son action vaso-paralysante : la paraldéhyde, à la dose de 3 grammes qu'on peut élever jusqu'à 6 et 8 grammes, n'a pas les mêmes inconvénients. Mais le médicament qui paraît être le meilleur et le plus avantageux des calmants dans la lypémanie, c'est l'opium. « Le repos du cerveau par l'opium, dit Schüle, est comme l'immobilité d'un membre dans un appareil. » Et il ajoute : « Le secret et le succès de la thérapeutique par l'opium sont dans l'emploi méthodique de

([1]) Pour les détails, voir : J. Luys, *le Traitement de la folie*, page 258; Paris, Rueff, édit., 1893.

([2]) Lire : Régis, Traitement de la sitiophobie des aliénés, in *Bullet.*, et *Mémoires de la Société de méd. de Bordeaux*, 1886. — Mac-Pherson, De l'influence de la désinfection intestinale sur quelques formes de folie aiguë, in *The Lancet*, août 1892.

ce médicament. » On l'utilise le plus fréquemment sous la forme d'injections sous-cutanées de chlorhydrate de morphine (Erlenmeyer, Roller, A. Voisin, Schüle). On commence par des doses faibles, 5 milligrammes et même moins, et l'on peut aller progressivement jusqu'à 10 et 15 centigrammes par jour. A. Voisin [1] porte couramment la dose à 20, 30 ou 40 centigrammes et même jusqu'à 1 gramme; Schüle ne dépasse pas 20 centigrammes, et encore n'emploie-t-il qu'exceptionnellement cette quantité. La dose est administrée en deux ou trois injections. On la calcule d'après les effets constatés, en injectant autant de morphine qu'il est nécessaire pour obtenir l'apaisement des crises anxieuses et le sommeil. On juge par des tâtonnements successifs de l'opportunité de la diminution des doses, qui doit, comme l'augmentation, être ramenée à zéro d'une façon progressive. L'expérience a montré qu'on avait rarement à redouter les effets de l'accoutumance : les malades se déshabituent assez aisément du médicament auquel on peut en dernier lieu, pour faciliter la suppression définitive, prescrire un peu d'opium à l'intérieur.

L'administration par la voie interne peut être d'ailleurs utilisée exclusivement chez les malades qui acceptent les médicaments. On donne alors soit l'extrait d'opium en pilules, soit le laudanum (Pierret, Belle et Lemoine), dont on peut faire prendre jusqu'à 200 gouttes par jour dans une potion.

Il n'est pas établi que l'emploi systématique de l'opium dans le but d'atténuer la sthénie vasculaire que quelques auteurs supposent être la condition pathogénique de la mélancolie, ait des avantages réels dans tous les cas de lypémanie. Mais l'observation démontre tout au moins les bons effets du médicament quand l'affection s'accompagne d'agitation, de crises anxieuses et d'insomnie.

Les révulsifs sont rarement indiqués. Tout au plus faut-il recourir à l'emploi des vésicatoires ou des pointes de feu à la nuque dans les cas de stupeur avec tendance aux poussées congestives vers la tête : le cas est rare. Quant aux émissions sanguines locales ou générales, il faut plutôt en redouter l'emploi dans une affection qui tend à anémier et à débiliter les malades.

Après cet exposé succinct des moyens à utiliser dans le traitement général de la mélancolie, nous croyons devoir indiquer, sous forme de résumé, ceux d'entre eux qui trouveront leur application dans chacune des formes de la maladie.

Dans la mélancolie *simple*, on prescrira : la vie calme, le repos alternant avec un exercice modéré, les pratiques hydrothérapiques, particulièrement les douches tempérées, les bains, le massage; on administrera des laxatifs et des purgatifs doux autant que l'exigera l'état des fonctions intestinales; on veillera à ce que l'alimentation soit régulière, au besoin on stimulera l'appétit avec les amers; on prescrira les toniques, fer, quinquina, arsenic; contre l'insomnie, on recourra au chloral, à la paraldéhyde, au trional.

Dans la mélancolie *dépressive avec idées délirantes* et dans la mélancolie anxieuse : mêmes moyens, auxquels on adjoindra les injections de morphine ou l'opium.

Dans la mélancolie *avec stupeur* : surveillance attentive; alimentation recon-

[1] A. VOISIN, *Leçons cliniques sur les maladies mentales*, p. 684. Paris, 1883.

stituante, au besoin alimentation forcée; toniques : fer, quinquina, arsenic; exceptionnellement, révulsifs à la nuque; on essayera les injections de morphine ou l'opium à l'intérieur.

BIBLIOGRAPHIE : ACH. FOVILLE, art. LYPÉMANIE, in *Nouveau Dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques*, 1875. — CH. MERCIER, art. MELANCHOLIA, in *Dictionary of Psychological medicine* de HACK TUKE, London, 1892.

CONFUSION MENTALE

SYNONYMIE. — Démence aiguë (ESQUIROL); Stupidité (GEORGET, DELASIAUVE); Torpeur cérébrale (BALL); Amentia (MEYNERT, SERBSKY); Hallucinatorischer Wahnsinn (KRAFFT-EBING) Hallucinatorische Verwirrtheit (MEYNERT, FRITSCH); Acute hallucinatory confusion (SPITZKA.

Définition. — La confusion mentale est un trouble psychique caractérisé, comme le nom l'indique, par la confusion des idées, l'impossibilité de les coordonner et d'apprécier exactement la nature des sensations perçues, sans trouble émotionnel au moins constant et fondamental.

Il s'agit d'une obnubilation, habituellement transitoire, des facultés intellectuelles, d'un état de torpeur cérébrale (Ball) ou de démence aiguë, le mot aigu impliquant ici que le trouble se développe d'ordinaire assez vite et n'est pas irrémédiable comme celui qui caractérise la démence proprement dite.

La confusion mentale est plutôt un syndrome qu'une entité nosologique. Sa pathogénie, comme son étiologie, est vraisemblablement complexe. Elle constitue moins une psychose, à proprement parler, qu'un état cérébral susceptible de se montrer à titre de complication dans des circonstances très diverses.

Les états de confusion mentale ne doivent pas être confondus avec les états maniaques ou mélancoliques auxquels ils ressemblent quelquefois par leur physionomie clinique extérieure : dans la manie, il y a suractivité des opérations cérébrales; dans la mélancolie, le trouble fondamental est d'ordre émotionnel, c'est la tristesse avec dépression et idées délirantes secondaires, hypochondriaques, de culpabilité ou de ruine; dans la confusion mentale, comme l'a fort bien dit Delasiauve, il y a torpeur intellectuelle, absence plus ou moins absolue d'idées; l'exercice de la pensée est entravé ou aboli.

Historique. — Entrevue par Pinel et Esquirol, qui avaient créé pour la désigner l'expression de démence aiguë, elle a été décrite par Georget, Etoc-Demazy [1], Ferrus, sous le nom de *stupidité*. Pour Georget, la stupidité consistait dans « une absence accidentelle de la manifestation de la pensée, soit que le malade n'ait pas d'idées, soit qu'il ne puisse les exprimer. »

On eut le tort, sous l'influence des idées émises par les auteurs qui précèdent, d'étendre outre mesure le domaine de l'affection, en y faisant rentrer la plupart des cas de stupeur.

[1] ÉTOC-DEMAZY, *De la stupidité considérée chez les aliénés*. Recherches faites à Bicêtre et à la Salpêtrière, 1833.

Baillarger[1] réagit contre cette tendance. Il montra que les aliénés désignés sous le nom de stupides n'ont, *dans beaucoup de cas*, que les apparences de la stupidité, qu'il y a chez eux un délire tout intérieur, dont ils peuvent rendre compte après leur guérison, et qui se caractérise principalement par des idées tristes avec trouble des sensations et illusions. La stupidité ne serait, le plus souvent, pour lui, que le plus haut degré d'une variété de mélancolie.

La justesse des observations de Baillarger conduisit à généraliser les judicieuses remarques de cet auteur. Au lieu de distraire simplement du groupe un peu confus des stupeurs les cas qui appartiennent légitimement à la mélancolie, on les rattacha tous à cette dernière affection et l'on cessa dans la plupart des ouvrages didactiques au moins français, de décrire la stupidité.

Pourtant Delasiauve[2] s'efforça d'établir qu'il était illégitime de rayer cet état mental de la nosographie. Il reprit la description de la stupidité et montra qu'elle se caractérise surtout par la *confusion* et le chaos des idées. M. Dagonet[3] soutint une opinion analogue.

Tandis qu'en France, sous l'influence prépondérante des idées de Baillarger, les auteurs, à quelques exceptions près, persistaient à rattacher à la mélancolie les états de confusion mentale, à l'étranger on restait fidèle à la tradition d'Esquirol et de Georget. Dans la plupart des traités classiques allemands (Krafft-Ebing, Schüle, Kröpelin, Meynert) ou anglais (Clouston, Spitzka, Bevan-Levis, Savage, etc.), on consacre à la stupidité, plus communément appelée démence aiguë, des articles ou au moins des paragraphes spéciaux.

Les travaux sur le sujet de Wille [1] et de Serbski [2] méritent une mention spéciale. Enfin le récent et très intéressant mémoire de Chaslin [3], a rappelé chez nous l'attention sur une forme de trouble mental, qu'on avait à tort, depuis Baillarger, méconnue et négligée.

Étiologie. — La confusion mentale, envisagée comme syndrome, se montre à titre épisodique au cours de différentes maladies générales et d'un grand nombre d'affections mentales. La stupeur qui accompagne la fièvre typhoïde d'une façon pour ainsi dire habituelle et qui lui a valu son nom, ressemble parfois d'assez près, lorsqu'elle est très accusée, à la confusion mentale primitive pour que des erreurs de diagnostic aient pu être commises. D'autre part, on peut observer la stupidité, c'est-à-dire la confusion mentale, à son degré le plus accusé, à la suite des accès de manie ou de mélancolie, vraisemblablement aussi dans les formes dépressives de la folie périodique, chez les épileptiques après ou plus rarement avant les attaques, au cours des délires toxiques

[1] Baillarger, De l'état désigné chez les aliénés sous le nom de stupidité, in *Ann. médico-psychol.*, 1843.

[2] Delasiauve, Du diagnostic différentiel de la lypémanie, in *Ann. médico-psychol.*, 1841, et *Journal de médecine mentale*, passim, t. I, II, III et V.

[3] Dagonet, De la stupeur dans les maladies mentales et de l'affection mentale désignée sous le nom de stupidité, in *Ann. médico-psychol.*, 1872, et *Nouveau Traité des maladies mentales*, loc. cit., p. 246.

[4] Wille, Die Lehre der Verwirrtheit, in *Arch. für Psychiatrie*, t. XIX, 1888.

[5] Serbski, Ueber die acuten Formen von Amentia und Paranoia, in *Allgem. Z. für Psychiatrie*, t. XLVIII, 1892.

[6] Ph. Chaslin, Communication au Congrès de Blois, 1892, et la Confusion mentale primitive, in *Ann. médico-psychol.*, 1892, p. 224. — On trouvera dans ce mémoire une bibliographie très complète de la question.

notamment du délire alcoolique, dans la paralysie générale progressive. Nous nous bornons à indiquer le fait.

Aussi bien, la confusion mentale que nous avons en vue dans ce chapitre est celle qui, quelles que soient ses causes, revêt les caractères d'une véritable entité morbide, qui s'isole cliniquement et se manifeste en dehors (sinon indépendamment de l'influence) des états pathologiques classés, c'est la confusion mentale dite *primitive* (Chaslin), par opposition aux états *secondaires* de confusion mentale qui compliquent les maladies aiguës ou psychiques en cours d'évolution.

C'est une affection fréquente. Elle s'observe surtout chez la femme, et principalement entre 20 et 40 ans. La prédisposition héréditaire joue ici un rôle beaucoup plus effacé que dans la genèse des autres maladies mentales. En revanche, certaines maladies infantiles, le rachitisme notamment, semblent favoriser son apparition. Meynert [1] attache une importance spéciale au défaut de parallélisme entre le développement du système nerveux et celui du système vasculaire.

Parmi les causes déterminantes, il convient de citer d'abord les traumatismes, accidentels ou chirurgicaux; les excès de toute sorte, sexuels ou alcooliques, les fatigues physiques et les préoccupations morales, les grandes émotions comme celles qui résultent d'une frayeur subite, d'une nouvelle pénible ou particulièrement agréable. Dagonet rapporte le cas d'une jeune fille qui, s'étant laissé séduire, tomba brusquement dans la stupeur, à la suite d'une scène que lui fit son amant, à la nouvelle qu'elle était enceinte. Nous avons vu une femme de 40 ans affectée tout à coup de stupidité, au moment où elle venait d'être prise en flagrant délit de vol dans un grand magasin de Paris. Ces causes morales agissent d'autant plus aisément que les sujets sont débilités et affaiblis par une anémie ancienne, des hémorrhagies ou des maladies aiguës récentes.

La confusion mentale primitive se développe de préférence dans la convalescence et à la suite des affections fébriles ou des maladies infectieuses, de la fièvre typhoïde, de la variole, de la grippe, du choléra, de la pneumonie, de l'érysipèle [2]; elle paraît se rattacher quelquefois à des troubles dyspeptiques intenses et prolongés. Elle constitue la forme symptomatique la plus habituelle de la folie puerpérale; dans ce cas sa pathogénie est variable : au cours de la grossesse, elle se relie quelquefois à l'albuminurie et au brightisme; après l'accouchement, aux infections de divers ordres qui ont pour porte d'entrée l'utérus. Enfin, pendant la lactation elle survient comme conséquence de la débilitation de l'organisme [3]. En résumé, elle apparaît moins comme une con-

[1] Meynert, *Klinische Vorlesungen über Psychiatrie*, Wien, 1890.

[2] Voir à cet égard : Régis et Chevalier-Lavaure, Rapport sur les auto-intoxications dans les maladies mentales, 2e partie, p. 59; Congrès des aliénistes de la Rochelle, 1893, et les diverses communications faites à ce congrès à propos de ce rapport. — Voir aussi Toulouze, Psychoses post-influenziques et post-fébriles. La confusion mentale. *Revue in Gaz. hôpitaux*, 30 mai 1893.

[3] Nous ne consacrons pas un chapitre spécial à l'histoire de la folie puerpérale. Celle-ci n'est pas une entité pathologique : elle peut revêtir les formes multiples que nous nous attachons à décrire (manie, mélancolie, confusion mentale, délire aigu, obsessions et impulsions); elle n'a de spécial que son étiologie. On pourra lire sur ce sujet : *a.* Le mémoire fondamental de Marcé, *Traité de la folie des femmes enceintes*, Paris, 1858. — *b.* Lallier, De

séquence naturelle d'une disposition héréditaire de l'organisme que comme un accident fortuit provoqué par les diverses causes qui sont de nature, soit à impressionner violemment le système nerveux, soit à affaiblir et à épuiser temporairement l'économie. Comme d'autre part elle se relie étroitement aux infections et à certaines auto-intoxications (affections rénales, hépatiques, Dieulafoy, Charrin etc.), on est porté à penser que les toxines accidentellement fabriquées ou retenues par l'organisme ne seraient pas étrangères à sa production. La confusion mentale différerait ainsi des autres psychoses, particulièrement des psychoses dégénératives : suivant la remarque de Serbsky, elle appartiendrait à la pathologie interne presque autant qu'à la pathologie mentale, au moins par son étiologie et sa nature.

Symptomatologie. — La confusion mentale primitive débute lentement ou brusquement. Dans le premier cas, il y a une sorte de stade prémonitoire dont la durée est d'ordinaire de quelques jours, exceptionnellement de quelques semaines. On constate alors de l'insomnie, de l'irritabilité du caractère, une certaine anxiété. Le malade ressent de la fatigue, il a parfois de l'embarras gastrique, des urines rares et chargées, un peu de fièvre. Déjà on peut observer des illusions ou des hallucinations de l'ouïe, du goût, de la vue, qui sont le point de départ d'idées délirantes, notamment de vagues idées de persécution.

Plus habituellement le début est brusque et s'annonce par une agitation assez vive qui rappelle celle de la manie. A ce stade, comme l'a noté Wille, les hallucinations sont fréquentes : l'état mental rappelle alors par certains côtés celui de l'alcoolisme subaigu.

Quand l'affection est constituée, le trouble prédominant consiste dans la *confusion des idées*. Cet état de confusion mentale profonde, de chaos, comme disait justement Delasiauve, est facile à apprécier chez les malades qui parlent. Dans ce cas, les mots et les propositions se succèdent sans ordre et ne sont pas rattachés les uns aux autres par un lien logique. Le langage est intermittent, décousu, confus et incompréhensible; il se compose de lambeaux de phrases qui ne correspondent ni aux questions posées, ni aux sensations qu'on provoque. Tandis que chez le maniaque, on peut, avec quelque attention, en dépit de la rapide association des idées, trouver dans une analogie d'assonance, dans la synonymie des termes, dans un rapport de continuité ou de contiguïté, la relation qui rattache chaque mot et chaque phrase à ceux ou à celles qui précèdent, il n'en est pas de même dans la confusion mentale. Dans ce dernier cas, l'association des idées est, au contraire de ce qui a lieu dans la manie, ralentie et défectueuse. Une observation attentive montre vite que ce qui domine, c'est la gêne de l'exercice intellectuel.

La *perception* est affaiblie et manque de netteté. Il est rare que les impressions surtout pénibles ne soient pas senties : mais les malades en apprécient mal le point de départ et la nature. Les personnes et les choses leur apparaissent transformées; leur esprit est en proie à une sorte d'indécision, soit

la folie puerpérale dans ses rapports avec l'éclampsie et les accidents infectieux des suites de couche. *Thèse de Paris*, 1892. — *c*. G. Ballet, les Psychoses puerpérales, in *Médecine moderne*, oct. et nov. 1892. — *d*. Toulouze, Étiologie et formes cliniques des psychoses puerpérales. Revue in *Gaz. des hôpitaux*, 30 septembre 1895.

parce que les sensations sont trop superficielles et ne marquent pas une empreinte assez profonde, soit parce que le cerveau est incapable de se livrer au travail de coordination et de groupement de ces sensations qui est la condition nécessaire de la connaissance. L'attention n'est plus sollicitée, la mémoire s'obnubile, et la volonté, on le conçoit, devient indifférente; il n'y a plus d'idées claires des choses; celles d'espace, de lieu ou de temps font défaut ou manquent de précision; l'esprit ne fait plus entre les sensations perçues les distinctions nécessaires; en lui tout se mêle et se confond; les malades ne comprennent plus ce qu'on leur dit que lentement, indistinctement ou pas du tout. Ils vivent comme dans un rêve, mais vague et discontinu. L'activité psychique volontaire a fait place à une activité tout automatique : de là une sorte de rêvasserie dont les sensations indécises, externes ou internes, et les hallucinations font les principaux frais.

Les *hallucinations* sont communes dans la confusion mentale, contrairement à ce qui a lieu dans la manie et la mélancolie où elles sont au moins rares. Elles s'associent en proportion variable aux illusions. Elles peuvent intéresser tous les sens, le goût, l'ouïe, la vue. Une de nos malades avait trouvé à une potion qu'on lui avait fait prendre un goût particulier et s'imaginait qu'on voulait l'empoisonner, une autre voyait des gens armés qui venaient dans l'intention de lui enlever ses enfants.

La confusion des idées est incompatible avec un délire régulier, coordonné. Aussi dans la confusion mentale les *conceptions délirantes* sont-elles vagues, épisodiques, variables, inconstantes, sans tenue régulière; Elles sont en grande partie subordonnées aux illusions et aux hallucinations. Elles consistent le plus souvent en idées hypochondriaques ou de persécution mal systématisées, en craintes et en appréhensions étranges.

Le *ton émotionnel*, on le conçoit, ne peut avoir ici rien de constant. Tandis que dans la mélancolie il est uniforme, dans la confusion mentale il est indifférent ou variable d'un moment à l'autre. Ici la tristesse dépressive, qui est à l'origine de tout état lypémaniaque et en commande la symptomatologie, ou fait défaut ou n'apparaît qu'à titre épisodique et transitoire; c'est un phénomène secondaire, subordonné et contingent au même titre que le délire.

Au reste les différents troubles que nous venons de passer en revue varient dans leurs intensités respectives : au degré le plus léger de la confusion, bien que les idées soient profondément troublées et s'associent mal, que l'individu ne perçoive le monde extérieur que d'une façon indistincte et ait perdu la notion du temps et des lieux, il y a cependant perception de certaines sensations et surtout des sensations visuelles, associées le plus souvent à des illusions. Quand le malade revient à l'état normal il se souvient avec plus ou moins de précision de ces sensations.

A un degré plus profond il semble y avoir rupture complète avec le monde extérieur : les perceptions paraissent nulles, les fonctions cérébrales anéanties. Cet état ne laisse aucun souvenir après le retour à la santé.

Entre ces extrêmes il y a une foule de degrés intermédiaires.

L'expression de la *physionomie* dans la confusion mentale est en rapport avec le vague cérébral et elle varie suivant que la confusion des idées est plus ou moins accusée, mais toujours elle révèle l'inertie de l'intelligence. Les yeux

sont entr'ouverts, les pupilles ordinairement dilatées, plus rarement contractées; le regard est vague et incertain. Il y a une sorte d'atonie générale du visage, d'hébétude, plus ou moins marquée, on le conçoit, suivant le degré du trouble cérébral, mais qui contraste avec la physionomie des malades chez qui la stupeur est la conséquence non plus de la confusion des idées, mais de terreurs morbides et de conceptions délirantes (mélancoliques avec stupeur et certains délirants partiels). Dans ce dernier cas les traits sont au contraire contractés, le front est plissé, l'expression du visage qui dans la stupidité est nulle ou vague, témoigne ici d'une profonde souffrance et d'une vive anxiété



Fig. 207. — Confusion mentale (stupidité) d'après Hack Tuke.

L'*attitude* varie comme la physionomie, mais comme elle, en dépit des modifications de degré ou de moment, elle traduit l'incohérence et l'absence des idées. Il faut ici distinguer plusieurs situations. Les stupides présentent parfois sous l'influence des hallucinations et des quelques idées qui traversent leur cerveau obtus, des phases d'excitation, pendant lesquelles ils ressemblent aux maniaques agités. C'est au cours de ces crises, ordinairement intermittentes et temporaires, qu'on les voit se débattre, refuser l'alimentation ou se livrer à des actes impulsifs et violents.

D'habitude ils sont plutôt calmes, et quelquefois même présentent de l'analogie avec les malades qui se trouvent dans l'immobilité mélancolique. On les voit alors retirés dans un coin de leur chambre, debout on accroupis, les bras pendants ou croisés, la tête penchée.



Fig. 208. — Confusion mentale (stupidité) avec catatonie (d'après H. Dagonet).

Si l'on cherche à communiquer aux membres telle ou telle attitude, tantôt on provoque de la part du patient une résistance volontaire, tantôt on remue facilement les membres, qui retombent ensuite en obéissant à la pesanteur. Mais il est des cas au contraire où ceux-ci conservent les attitudes qu'on leur

imprime, comme dans la catalepsie. Il est probable que beaucoup des observations sur lesquelles Kahlbaum s'est appuyé pour constituer l'affection, dont il a cherché, sous le nom de *catatonie*, à faire une espèce morbide, se rapportaient à des cas de confusion mentale. La catatonie serait, d'après Kahlbaum, caractérisée de la façon suivante : ce serait une maladie à cycles où l'on observerait successivement des périodes de mélancolie, de manie, de stupeur, de démence loquace, enfin de démence complète. Comme symptômes spéciaux on y constaterait l'état catatonique (cataleptique) des muscles, une loquacité particulière (verbigération), une tendance à donner au discours un ton pathétique, et aux gestes des allures théâtrales. Le facies est niais, le sourire sans expression, les lèvres laissent écouler la salive; et le mutisme avec expression béate du visage alterne avec la déclamation emphatique. Il y a des hallucinations, particulièrement de l'ouïe. La guérison est possible et survient d'une façon lente et progressive, fréquemment au contraire l'affection aboutirait à la démence (1). Quoi qu'il en soit, on n'est pas d'accord sur la nature du syndrome décrit par Kahlbaum; il est vraisemblable qu'il se rapproche plus ou moins de celui que nous visons dans ce chapitre.

Les symptômes d'ordre psychique sont d'habitude dans la confusion mentale accompagnés de *symptômes physiques*. Au début il n'est pas rare de constater de la fièvre, bientôt suivie d'amaigrissement. Le malade s'affaiblit, la marche est mal assurée : bref, les phénomènes qu'on observe dénotent un trouble profond de la nutrition. La langue est ordinairement saburrale, l'haleine fétide; il y a parfois de la sialorrhée; l'appétit est souvent diminué et les malades refusent les aliments; d'autres fois au contraire ils mangent avec voracité. Il n'est pas rare de constater de l'affaiblissement des battements du cœur et des troubles vaso-moteurs : les extrémités sont souvent bleuâtres, cyanosées, œdémateuses; la température centrale peut s'abaisser de 1 et même 2 degrés au-dessous de la normale. Les urines, quelquefois rares et chargées, renferment dans quelques cas du sucre ou de l'albumine. Elles sont d'ordinaire plus toxiques que les urines physiologiques (Ballet, Seglas). Dans un cas (fig. 209) nous avons trouvé des ptomaïnes très toxiques (Ballet et Bordas); Seglas en a aussi rencontré (2).

Chez la femme la menstruation est fréquemment troublée et suspendue, et l'on observe chez beaucoup de malades du gâtisme transitoire ou durable.

Formes. — Bien que les éléments psychopathiques qui constituent la confusion mentale soient toujours les mêmes, l'affection revêt des formes différentes, suivant que varie l'intensité respective de chaque symptôme ou leur mode d'association.

Au degré le plus léger, on a affaire à la simple torpeur cérébrale accompagnée ou non d'hallucinations et de conceptions délirantes. Si les hallucinations sont nombreuses et intenses, on est en présence de la confusion mentale hallucinatoire (*hallucinatorischer Wahnsinn* de Krafft-Ebing, *hallucinatorische*

(1) Kahlbaum, *Die Katatonie*, Berlin, 1874. — Voir sur le même sujet la Revue de Séglas et Chaslin, in *Arch. de Neurologie*, 1888.

(2) En ce qui concerne la toxicité urinaire dans la folie et les produits d'excrétion, on trouvera d'amples détails et une bibliographie complète dans la première partie du rapport déjà cité de MM. Régis et Chevalier-Lavaure. — Voir aussi Marro, Ptomaïnes dans les urines des aliénés, in *Ann. di frenatria*, 1892.

Verwirrtheit de Krœpelin); lorsqu'au contraire elles font défaut ou sont peu marquées, tout se borne à la lenteur des opérations cérébrales avec vague dans les idées, perte de la notion précise du temps et des lieux, c'est la forme asthénique de Krœpelin (*asthenische Verwirrtheit*).

A mesure que s'accuse d'avantage le trouble fondamental de l'affection, c'est-à-dire la confusion des idées, les malades descendent la gamme qui conduit de la simple apathie cérébrale à la stupeur complète, l'état de stupidité, quelque différent en apparence qu'il soit de la confusion mentale légère avec hallucinations vives et agitation, est au fond identique avec elle quant à sa nature.



Fig. 209. — Cristaux du picrate d'une ptomaïne extraite de l'urine d'une malade affectée de confusion mentale.

Marche, Durée. — La marche de la confusion mentale est rarement uniforme : les périodes d'excitation peuvent alterner avec les phases de dépression. D'autre part, il n'est pas rare de voir après une amélioration temporaire les malades retomber et les troubles revenir à l'intensité du début. La *durée* est fort variable. Certains cas de confusion mentale guérissent en quelques jours, d'autres durent plusieurs mois et même plusieurs années.

Pronostic et Terminaisons. — Bien que le pronostic de la stupidité soit plus grave que celui de la manie ou de la mélancolie, l'affection dans un grand nombre de cas se termine par la guérison. Les facultés restent en général affaiblies pendant un certain temps, et les malades le plus souvent ne gardent aucun souvenir des troubles qu'ils ont présentés. D'autres fois l'affaiblissement intellectuel, au lieu d'être simplement transitoire, est définitif; enfin la maladie peut passer à la chronicité et aboutir à la démence complète. La mort survient parfois du fait d'une complication : pneumonie, tuberculose, délire aigu. Exceptionnellement, comme l'a montré Delasiauve, la confusion mentale, quand elle guérit, laisse à sa suite certaines idées délirantes qui peuvent devenir le point de départ d'un véritable délire partiel.

Diagnostic. — Quand la confusion mentale s'accompagne d'excitation, on pourrait la confondre avec la *manie*; le trouble psychique fondamental est cependant fort différent dans l'une et l'autre affection; les idées chez le maniaque se succèdent trop rapides et trop nombreuses, le langage ne peut suffire à les exprimer toutes avec suite et correction : de là une confusion plus apparente que réelle et, si nous pouvons dire, plus extérieure qu'intérieure; dans la stupidité, au contraire, les idées font défaut ou sont rares, au moins les idées précises et nettes, la confusion est à la base même des troubles mentaux et en constitue l'essence. Aussi l'incohérence apparaît aussi bien quand les malades parlent lentement et posément que quand ils parlent vite : ce qui n'a pas lieu dans la manie. De plus, dans cette dernière affection, l'agitation marche parallèlement avec le trouble du langage. Il n'en est pas de même dans la confusion mentale, où l'on peut voir l'incohérence de la parole coïncider avec un calme relatif des mouvements.

La *mélancolie avec stupeur* ressemble si étroitement à certains cas de confusion mentale, que les deux affections sont souvent confondues ensemble. Mais à l'origine de la mélancolie existe toujours un trouble émotionnel qui en est pour ainsi dire la caractéristique, tandis que dans la stupidité le ton émotionnel, comme nous l'avons vu, est indifférent ou variable. Le mélancolique est un malade triste, absorbé dans sa tristesse; celui qui est affecté de confusion mentale est sans idées fixes; celles qui l'occupent sont vagues, sans précision, subordonnées le plus souvent aux hallucinations et aux illusions qui hantent l'esprit et variables comme elles. Aussi l'expression de la physionomie n'est-elle pas la même dans les deux cas : tandis que dans la stupidité le vague du regard, l'aspect atone du visage traduit l'obtusion mentale (fig. 210), dans la mélancolie avec stupeur les traits sont contractés, le visage plissé, le regard triste et anxieux (fig. 211). Dans le premier cas le malade vit dans un rêve vague et dans le second il est confus, dominé par une impression précise de souffrance et de douloureuse impuissance.



Fig. 210. — Confusion mentale (stupidité) d'après H. Dagonet.

A la vérité, le diagnostic clinique est souvent moins aisé que le diagnostic théorique et ce n'est que par une observation prolongée et patiente des malades, en saisissant au vol et retenant les moindres paroles de ceux surtout qui parlent peu, qu'on arrive à mettre à profit les éléments de diagnose indiqués plus haut et à se faire une opinion ferme.

Il faut encore signaler, parmi les troubles psychiques susceptibles d'être

confondus avec la confusion mentale, les *délires d'emblée* (*Paranoïa aiguë* des auteurs allemands), dont nous aurons l'occasion de parler à propos des folies dégénératives. Ces délires, par la brusquerie de leur début, la rapidité de leur évolution, la systématisation très défectueuse le plus souvent des idées fausses qui s'y observent, présentent en effet quelque ressemblance avec la stupidité hallucinatoire, d'autant plus qu'ils se montrent souvent chez des individus à l'intelligence faible, dont la débilité intellectuelle pourrait être prise pour l'obtusion mentale accidentelle qu'on observe dans la confusion. Mais ici les idées fausses (ambitieuses, de persécution, mystiques), quoique mal coordonnées d'ordinaire, tiennent plus de place et ont plus de relief que dans la stupidité. D'autre part, la confusion mentale, comme nous l'avons vu, est une affection qui s'accuse par des troubles physiques aussi bien que psychiques ; au contraire, la fièvre, la dénutrition, les troubles circulatoires, n'appartiennent pas à la symptomatologie du délire d'emblée de nature dégénérative.

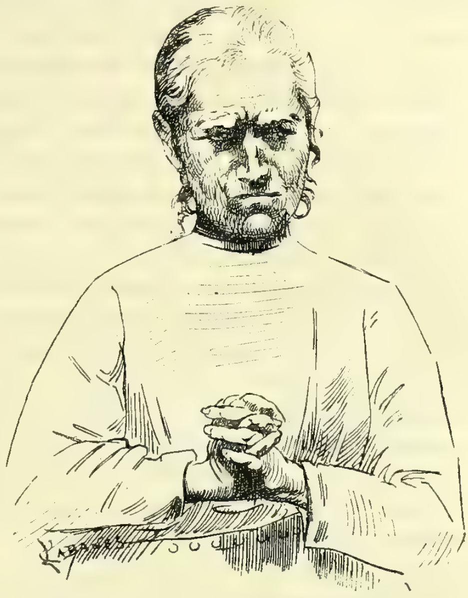


Fig. 211. — Mélancolie (d'après Kirchhoff).

Nous n'insisterons pas sur le diagnostic différentiel de la confusion mentale primitive et des confusions secondaires. Les anamnestiques permettront de reconnaître celle qui ne survient qu'à titre épisodique au cours et à la suite de la mélancolie et de la manie ou après les accès épileptiques. Les troubles somatiques, inégalité et parésie pupillaire, hésitation de la parole, tremblement de la langue et des mains, aideront à différencier la confusion primitive de celle qui accompagne et complique la paralysie générale. Quant à l'état de stupidité des alcooliques, il est commandé par des hallucinations terrifiantes : les antécédents du malade, l'histoire de son affection, le tremblement des mains, la prédominance manifeste de troubles psycho-sensoriels, conduisent en général aisément au diagnostic.

Traitement. — Le traitement de la confusion mentale est uniquement symptomatique; aussi devra-t-il varier suivant la forme et la nature des accidents.

Une première indication qui est à peu près constante consiste à stimuler la nutrition et à relever les forces des malades qui sont, nous l'avons vu, souvent affaiblis et épuisés. Le séjour dans une chambre bien aérée, une alimentation aussi substantielle que l'estomac pourra la supporter, administrée au besoin par la sonde si le malade refuse la nourriture, les toniques divers, au premier rang desquels il faut placer le quinquina et l'arsenic, voilà les moyens qui s'imposent tout d'abord. Lorsque existe, et ce n'est pas rare, un état saburral des voies digestives, les purgatifs légers et fréquents, les antiseptiques internes

(salicylate de bismuth, benzo-naphtol), le lavage de l'estomac, sont utilement employés ; il importe en effet au premier chef d'éviter les auto-intoxications secondaires qui pourraient avoir pour point de départ le tube digestif. On doit aussi s'efforcer de faciliter et d'accroître la diurèse, surtout lorsque les urines sont peu abondantes : c'est un moyen de favoriser l'élimination des substances toxiques à la présence desquelles, comme nous l'avons dit, se relie vraisemblablement la confusion mentale : dans ce but on fera boire les malades, on leur administrera du lait, surtout s'il y a de l'albuminurie ; les toniques cardiaques, caféine, spartéine, digitale, pourront aussi avoir leur utilité, et l'on y recourra principalement quand la circulation sera paresseuse et les extrémités cyanosées et œdémateuses.

En cas d'excitation, on pourra utiliser les bromures alcalins. Mais il faut en surveiller attentivement l'emploi ; leur action calmante est assez restreinte et d'autre part leur usage prolongé ou à doses trop fortes est suceptible d'exagérer la confusion des idées. On recourra de préférence aux bains tièdes prolongés, aux préparations de valériane, et, s'il y a de l'insomnie, on pourra donner le chloral ou plutôt le sulfonal et le trional.

Lorsque les phénomènes de dépression prédominent, les stimulants cutanés, frictions sèches, lotions aromatiques, enveloppement dans le drap mouillé, seront quelquefois d'un utile emploi.

Le traitement moral, au moins à une certaine période de l'affection, quand les malades commencent à se rendre un peu compte de ce qui se passe autour d'eux, n'est pas moins utile que le traitement physique, et c'est à coup sûr dans les cas de confusion mentale qu'il trouve une heureuse application. Sauze[1] en a formulé les règles avec tant de netteté qu'on ne peut mieux faire que de reproduire ce que cet auteur a écrit à ce sujet : « Si dans la période d'acuité le traitement moral est impossible, dit-il, il n'en est plus de même dans la période de délire. Quand l'intelligence recommence à fonctionner, quand arrivent les rémissions, il faut activer sans relâche les opérations cérébrales, il faut interroger les malades, fixer leur attention, insister quand leur réponse est ou trop lente ou peu précise. On doit s'attacher à leur faire comprendre qu'ils sortent d'une maladie grave : on les voit presque toujours être dans l'étonnement, ne pas se rendre compte des diverses circonstances de leur maladie, ni du changement qui s'est opéré en eux, comme un individu qui, pendant son sommeil, transporté dans des lieux inconnus, mettrait un certain temps à reprendre ses sens. Quelques-uns nous ont dit qu'il leur semblait sortir d'un long sommeil. A ces malades qui se réveillent il faut expliquer tous ces détails, les éclairer sur leur position, rappeler leur mémoire, leur poser de petits problèmes et leur en demander plus tard la solution. Cet exercice intellectuel répété chaque jour sans interruption, en procédant des choses simples aux questions plus difficiles, ramène peu à peu toutes les facultés à leur activité première : c'est comme un enfant dont l'intelligence se développe progressivement. »

Faut-il interner les malades affectés de confusion mentale? La question mérite d'être discutée. Nous pensons qu'il y a plutôt avantage qu'inconvénient

(1) SAUZE, De la stupidité. *Thèse de Paris*, 1852.

à le faire lorsque l'affection est à sa période aiguë, que les malades semblent avoir rompu toute relation précise avec le monde extérieur et que l'agitation est vive. Dans ce cas, les soins que réclame l'état du malade peuvent difficilement leur être donnés chez eux, et la maison de santé a de réels avantages. Mais nous sommes d'avis que l'isolement doit être réservé pour ces circonstances et ne pas être prolongé trop longtemps. Lorsque le cas se prête au traitement moral préconisé par Sauze, il est préférable de laisser ou de replacer le malade dans son milieu habituel. Seglas [1] observe avec raison que le changement de milieu ne peut alors qu'augmenter la désorientation, la confusion mentale qui fait le fond de la maladie. Plusieurs fois nous avons vu l'affection, qui restait stationnaire dans l'isolement de la maison de santé, se modifier promptement après le retour dans la famille. Entouré des personnes et des objets qui sont de nature à lui rappeler ses idées habituelles, le malade se ressaisit plus aisément.

BIBLIOGRAPHIE. — DAGONET, art. STUPIDITÉ, in *Nouveau Traité élémentaire et pratique des maladies mentales*, loc. cit., p. 328.— RITTI, art. STUPEUR, STUPIDITÉ, in *Dict. encyclop. des sciences médicales*, 1883. — WILLE, Die Lehre der Verwirrtheit, in *Arch. f. Psychiatrie*, t. XIX, 1888. — PH. CHASLIN, la Confusion mentale primitive, in *Ann. médico-psychol.*, p. 224, 1892. — HANNION, *Thèse de Paris*, 1894.

DÉLIRE AIGU

(Allemand : *Delirium acutum.* — Anglais : *Acute delirious mania.*)

La clinique conduit à rapprocher de la description de la confusion mentale primitive celle d'une entité morbide sur la nature de laquelle il règne encore une grande obscurité et qu'on désigne depuis Calmeil sous le nom de *délire aigu.* On a l'habitude, au moins en France, en se fondant sur quelques analogies symptomatiques simplement superficielles à notre avis, de considérer et de décrire le délire aigu comme le degré le plus accusé de la manie, comme une manie *suraiguë.* Cette manière de voir ne nous paraît pas justifiée. Par ses symptômes, par son étiologie, par ce que nous sommes en droit de supposer plus encore que par ce que nous savons de sa pathogénie, le délire aigu présente plus d'analogie avec la confusion mentale qu'avec la manie. Pour quelques auteurs même, pour Wille notamment, il en serait l'une des formes. De fait, on va le voir, dans l'un et l'autre cas les symptômes sont ceux d'un épuisement du cerveau, moins accusé dans la confusion, plus grave dans le délire aigu ; dans l'un et l'autre cas le trouble cérébral paraît dépendre soit d'une infection, soit d'une auto-intoxication dont la nature nous est à la vérité inconnue.

Historique et Définition. — Entrevu par les auteurs anciens, qui semblent y faire allusion dans les descriptions de la phrénitis et de la phrénésie, le délire aigu a été certainement observé par Georget (1220), Abercombie

(1) SEGLAS, Un cas de folie post-cholérique à forme de confusion mentale, in *Ann. médico-psychol.*, mai-juin 1893.

(1825), Esquirol (1838), qui l'ont sommairement indiqué ou décrit. Toutefois c'est Calmeil ([1]) qui le premier paraît en avoir eu la conception précise. Le tableau qu'il en trace a été maintes fois reproduit. « Il meurt dans les maisons de fous, dit-il, peu de temps après l'invasion du délire, un certain nombre de sujets dont l'état maladif paraît général et bien difficile à caractériser. Le malade est en proie à l'agitation la plus vive, ses membres sont continuellement en mouvement; il parle avec volubilité et sans qu'il existe de suite, de rapport, entre les paroles qui lui échappent; il paraît obsédé par des hallucinations ou de fausses sensations de l'ouïe, de la vue, de l'odorat; sa figure est altérée, ses yeux sont rouges, chassieux, extrêmement vifs ou tout à fait ternes; il s'exhale de tout son corps une odeur repoussante; le pouls est fréquent, la peau brûlante, la soif vive, l'expuition continuelle. Aussitôt que cet aliéné porte un liquide à ses lèvres, il le repousse avec une sorte de précipitation dont il ne peut se rendre maître. Sa langue, ses lèvres deviennent arides et fuligineuses. Enfin il succombe du cinquième au dizième jour, et l'autopsie des organes ne donne pas d'explication de ces funestes accidents. Quelques sujets sont assez heureux pour rentrer dans les conditions ordinaires de la folie et se rétablissent plus tard. Il ne faut pas confondre cet état qu'on peut, si on le juge convenable, qualifier de *délire aigu*, avec les symptômes d'une dothiénentérie et ceux d'une phlegmasie locale intense. »

Si la courte esquisse de Calmeil n'apprend pas grand'chose sur la nature de l'affection, elle en indique tout au moins nettement la physionomie et en circonscrit avec assez de précison le domaine. Elle constitue la meilleure définition qu'on en puisse donner. L'expression délire aigu, dans l'acception où on la prend aujourd'hui, ne s'applique pas à tous les délires intenses, fébriles, à évolution rapide, vésaniques ou non : en attribuant au mot, conformément au sens littéral, cette large signification (Morel), on contribuerait à jeter la confusion dans les esprits et rien de plus. Il désigne une entité clinique particulière dont nous ignorons la pathogénie et qui ne constitue peut-être pas une espèce nosologique dans le sens scientifique du terme, mais que son étiologie, ses caractères symptomatiques, ses lésions mêmes, négatives ou peu accusées, suffisent à séparer des affections qui lui ressemblent.

Brierre de Boismont ([2]) s'est inspiré de ces vues lorsqu'il a décrit le délire aigu comme une individualité nosographique. Après lui un double courant s'est établi : tandis que les uns ont refusé d'admettre le délire aigu à titre d'entité (Lutjer Bell, Jensen) ou l'ont considéré comme une simple forme fébrile et grave de la manie (Parchappe, Griesinger, Baillarger), d'autres ont persisté à l'envisager comme une affection autonome. Les thèses de Thulié ([3]) et celle plus récente de Briand reflètent cette dernière tendance. Le délire aigu, en effet, paraît bien être une entité clinique, sinon nosologique.

Étiologie. — Il peut se développer d'une façon imprévue chez des individus exempts de toute tare névropathique. Mais le fait est exceptionnel : d'habitude les malades qui en sont atteints ont des antécédents héréditaires

([1]) Calmeil, Dict. en 30 volumes, art. Aliénés, p. 186.

([2]) Brierre de Boismont, Du délire aigu observé dans les établissements d'aliénés; *Bull. de l'Acad. de médecine*, Paris, 1841-42, t. VII, p. 985, et *Mém. de l'Acad. de médecine*, t. XI, 1845.

([3]) Thulié, Étude sur le délire aigu sans lésions. *Thèse de Paris*, 1865.

([4]) Briand, Du délire aigu. *Thèse de Paris*, 1881.

chargés. D'autre part, en remontant dans leur passé personnel, on retrouve souvent des bizarreries de caractère, des inconséquences de conduite, des tics, des accidents nerveux de divers ordres (somnambulisme naturel, crises d'hystérie ou d'épilepsie, chorée, accès de manie ou de mélancolie, etc.), qui révèlent soit une déséquilibration, soit une vulnérabilité particulière du système nerveux.

D'après les observations de Hertz[1], le rétrécissement du canal jugulaire s'observerait souvent chez les individus morts de délire aigu ; peut-être cette malformation joue-t-elle le rôle de cause prédisposante. La prédisposition, tenant au terrain ou à la conformation physique, a pour auxiliaires les nombreuses causes banales qu'on rencontre souvent à l'origine des affections mentales : les chagrins, les émotions pénibles, les fatigues physiques et intellectuelles ; les privations et les mauvaises conditions hygiéniques de l'alimentation ou du logement, les excès de tous ordres, excès de travail, excès vénériens, excès de boisson.

La menstruation, comme l'a noté Baillarger, constitue une circonstance physiologique favorable au développement de la maladie : il en est de même des suites de couches. Les traumatismes crâniens, les fièvres et les phlegmasies, la pneumonie notamment, surtout lorsqu'elles atteignent les aliénés, favorisent aussi le développement du délire aigu.

Cette affection survient souvent à titre de complication au cours de certaines vésanies, de la confusion mentale primitive, de la manie, de la mélancolie et des accès de folie périodique. On la rencontre dans la paralysie générale, surtout à sa première période ; mais il est vraisemblable que, dans ce cas, il s'agit moins d'une paralysie générale compliquée d'une autre affection, que d'une paralysie générale précipitée dans son évolution.

Plus fréquent chez les hommes, contrairement à la manie qui affecte de préférence le sexe féminin, le délire aigu est une maladie de l'âge moyen de la vie.

Il semble, en somme, que cette affection se développe surtout chez les individus dont le cerveau a naturellement peu de résistance, et sous l'influence des causes multiples qui sont de nature à amoindrir encore cette résistance en entravant la nutrition du système nerveux.

Symptômes. — Le délire aigu, nous venons de le voir, peut être *primitif* ou *secondaire*. Il convient d'étudier de préférence le délire aigu primitif, dont la description permet de mieux isoler les symptômes propres de l'affection, et dont le délire secondaire ne diffère d'ailleurs qu'en ce qu'il est lui-même consécutif à une autre maladie mentale.

Rarement la crise de délire aigu débute brusquement : d'ordinaire elle est annoncée par des *prodromes*. Le malade, quelques jours avant l'apparition des symptômes caractéristiques, devient triste, préoccupé, anxieux, indifférent aux choses et aux personnes qui l'entourent. L'intelligence s'obscurcit, elle se voile d'une sorte de brouillard. En même temps apparaissent de la céphalalgie, des vertiges, une insomnie opiniâtre. L'appétit disparaît, la constipation s'établit et le malade se met à maigrir. Il y a des rêves pénibles, des cau-

[1] Hertz, Du rétrécissement du canal jugulaire comme cause du délire aigu, in *Ann. médico-psychol.*, t. VI, 1871.

chemars effrayants : pendant la veille, à ce moment déjà, on constate des hallucinations terrifiantes : ce sont des visions de cadavres, des scènes horribles qui impressionnent vivement les malades ; il peut y avoir des illusions du goût d'où naissent des idées d'empoisonnement. L'indifférence fait place à la défiance, aux sentiments d'hostilité, à de vagues idées de persécution. Le patient devient difficile à vivre, il s'isole. Encore conscient de son état, il se rend compte qu'il se passe en lui quelque chose d'anormal et a de sinistres et trop légitimes appréhensions. Bientôt en effet apparaît l'agitation, qui s'accentue assez vite, et avec elle l'obnubilation intellectuelle et la fièvre.

Il faut distinguer, dans les cas types, deux phases à la *période d'état*, une phase d'excitation et une de dépression ou de collapsus.

La phase d'*excitation* se caractérise au point de vue mental par des troubles fort analogues à ceux de la manie aiguë : mais ici l'excitation cérébrale et l'incohérence des idées sont encore plus accusées, la conscience et l'intelligence plus profondément atteintes ; les hallucinations et les illusions enfin tiennent, dans le tableau clinique, une place bien plus grande que dans la manie.

L'agitation est portée à son dernier degré : le malade va et vient en tous sens, se précipite contre les parois de sa cellule, se jette violemment sur son lit ou sur le plancher ; sa physionomie exprime tour à tour les sentiments les plus divers et les plus contraires : on le voit s'arrêter tout à coup, prêter l'oreille aux voix imaginaires qu'il croit entendre, esquisser, sous l'influence des hallucinations de la vue, des mouvements de défense ou tomber momentanément en extase. Le langage présente la même intempérance que les mouvements : c'est une suite de vociférations, de phrases mal enchaînées les unes aux autres, de mots incohérents ; ce sont d'autres fois de simples cris ou des sons inarticulés, proférés d'une voix rauque et à demi voilée. Souvent cette exubérance de parole ne permet de découvrir aucune préoccupation spéciale ; d'autres fois des phrases reparaissent qui indiquent tantôt la terreur, tantôt la satisfaction, tantôt des préoccupations religieuses ou hypochondriaques. Foville a vu un ouvrier qui pendant plusieurs jours n'a cessé de parler d'une manière incohérente de ses relations avec l'empereur, des titres, des décorations, des richesses que celui-ci lui prodiguait. Un jardinier, observé par Ball, croyait se promener dans des jardins délicieux et respirer les suaves odeurs du jasmin et de la rose. Un frère lazariste, dont parle Thulié, se mettait sur son lit et hurlait sans trêve : Jésus, Marie, Joseph. Mais le plus souvent le langage des malades dénote des idées d'un autre ordre : ils se croient damnés, ils voient leurs parents morts, leurs enfants égorgés, ils s'imaginent qu'on les empoisonne, qu'ils ne peuvent plus manger, qu'ils ne vivent plus. La nature du délire est en rapport avec la nature des hallucinations : multiples et mobiles ce sont elles qui commandent pour la plus grande part les troubles intellectuels.

Comme dans la manie elles s'associent à une hyperesthésie sensorielle générale, qui intéresse à la fois la vue, l'ouïe, le tact. Aussi le bruit, la lumière, les contacts, provoquent-ils des réactions vives.

A la phase d'excitation les malades ne sont pas complètement étrangers à ce qui les entoure : on peut quelquefois, comme dans la manie, fixer momentané-

ment leur attention en les interpellant vivement. Toutefois, il y a d'ordinaire une obnubilation plus ou moins accusée de la conscience; mais, comme l'observe Schüle, elle est susceptible de se modifier d'un moment à l'autre : on voit le malade passer tout à coup d'un état de profonde stupeur à une lucidité relative; « la stupeur alterne avec des états de rêve demi-lucide ».

Deux symptômes importants, l'un simplement habituel, l'autre constant, accompagnent les troubles intellectuels : ce sont la *sitiophobie* et la *fièvre*. En général le malade repousse les aliments qu'on lui présente ou les boissons qu'on lui offre; si l'on arrive à les introduire dans la cavité buccale, ils provoquent souvent un spasme réflexe du pharynx qui occasionne leur rejet. En outre la sputation est fréquente et l'on observe communément un crachotement presque continuel.

Il n'y a pas de délire aigu sans élévation de température. La *fièvre* marque le début de la période d'excitation; elle peut être modérée les premiers jours, mais plus souvent elle s'élève d'emblée à 40 degrés et au-dessus. Elle se maintient au voisinage de ce chiffre jusqu'à la fin de la maladie, en présentant cependant des rémissions momentanées qui peuvent donner temporairement l'illusion d'une amélioration. — L'accélération du pouls et de la respiration marche parallèlement à l'élévation de la température. Le pouls, qui bat de 100 à 140, est petit, serré, quelquefois irrégulier et inégal. Exceptionnellement on le voit au contraire se ralentir (Jensen). La peau est sèche, terreuse; les urines rares, parfois albumineuses.

C'est à cette période que se montrent, dans quelques cas, des convulsions toniques ou cloniques, générales ou partielles, qui peuvent rappeler celles du tétanos.

Au bout de 5 ou 6 jours, si l'amélioration ne se manifeste pas, le *collapsus* fait suite à l'excitation. Le délire et l'agitation cessent, ils font place à la stupeur, qu'accompagnent d'ordinaire la mussitation et la carphologie. Les yeux s'excavent, le nez se pince, les lèvres se couvrent de fuliginosités, la langue est sèche, parcheminée, la voie s'éteint, les excrétions sont involontaires, la respiration haletante, le pouls misérable. La température continue à s'élever: elle peut dépasser 41 degrés, et le malade succombe dans le coma par une sorte d'épuisement aigu du cerveau. Cette période est toujours de durée courte; elle ne dépasse pas un jour ou deux et quelquefois ne va pas au delà de quelques heures.

Formes. — On peut, avec Schüle, admettre trois formes du délire aigu : la forme *maniaque*, la forme *mélancolique*, et la forme avec prostration ou *paralytique*.

La première est celle qui a servi de type à notre description : c'est elle qui est exclusivement visée dans la plupart des ouvrages français.

La seconde (délire aigu *mélancolique*) se distingue de la précédente par un début plus insidieux, une période prodromique plus longue, par le caractère triste et dépressif du délire, qui consiste en rêvasseries monotones, avec craintes d'empoisonnement, refus obstiné des aliments, par la moindre élévation de la température, qui, après avoir dépassé la normale pendant 2 ou 3 jours, peut descendre jusqu'à l'hypothermie, enfin par l'intensité des phénomènes de dénutrition que compliquent d'ordinaire la diarrhée, les eschares, l'aspect

typhoïde et souvent des lésions viscérales diverses, pulmonaires ou rénales. Le pronostic de cette forme paraît un peu moins grave que celui de la forme maniaque : on l'observe de préférence chez les individus affaiblis par de longues souffrances physiques ou morales, chez les accouchées, surtout quand la parturition a été laborieuse et pénible.

La forme dite *paralytique* mérite à peine une description spéciale : elle est intermédiaire aux deux précédentes, en ce sens qu'elle débute comme la forme maniaque par des phénomènes d'excitation et que ces troubles alternent avec des signes de dépression, de stupeur, de paralysie vaso-motrice comme dans la forme mélancolique. Mais l'excitation est moins vive, la fièvre moins forte que dans la variété maniaque. La température d'ailleurs ne tarde pas à baisser et les malades succombent dans le collapsus et l'algidité par paralysie des centres de calorification.

De ces trois formes la première est la plus courte (5 à 8 jours), la seconde la plus longue : la mort ne survient parfois qu'après plusieurs semaines; la troisième a une durée intermédiaire.

Diagnostic. — Le tableau clinique du délire aigu rappelle d'assez près celui que présentent certaines maladies infectieuses, pour qu'on puisse au premier abord hésiter à le diagnostiquer. Les fièvres éruptives avec délire s'en différencieront bien vite par l'apparition de l'exanthème; la fièvre typhoïde pourrait être plus aisément confondue avec lui; mais dans cette maladie, même lorsque les manifestations cérébrales sont accusées, les troubles psychiques, notamment les illusions et les hallucinations, sont moins intenses, d'autre part l'état du ventre, la douleur de la fosse iliaque, la tuméfaction de la rate, la diarrhée, permettront de reconnaître aisément, au moins en général, la dothiénentérie. La pneumonie, quand elle s'accompagne de troubles cérébraux, peut aussi simuler un instant le délire aigu, mais les signes d'auscultation viendront bien vite en aide au diagnostic. Dans la méningite, simple ou tuberculeuse, le délire est moins prononcé, l'agitation moins violente; il y a des vomissements, des troubles pupillaires, du strabisme, des paralysies et des convulsions localisées.

Dans la manie aiguë, le délire est plus exclusivement psychique, moins sensoriel; la fièvre n'existe pas ou, lorsque la température s'élève, c'est seulement de quelques dixièmes de degré et d'une façon temporaire; la dénutrition est moins rapide, on ne constate ni l'aspect typhoïde, ni les phénomènes de collapsus. Si ces symptômes se montrent, c'est qu'alors le délire aigu complique la manie.

Au début ou au cours de la paralysie générale on peut observer de la fièvre, un délire intense avec hallucinations, suivi bientôt de collapsus et de mort. Quand cet ensemble de symptômes se manifeste loin du début de l'affection, les anamnestiques et la coïncidence de troubles somatiques (troubles de la parole, tremblement des lèvres et de la langue, inégalité pupillaire) permettent de reconnaître l'encéphalite interstitielle diffuse. Au reste, dans ces cas, on est en droit de dire qu'on a affaire à un véritable délire aigu venant compliquer la paralysie générale.

Cette complication peut se manifester de très bonne heure presque au début de l'encéphalite. Est-on alors en présence, comme précédemment, d'un délire

aigu secondaire et surajouté ou simplement d'une forme rapide de la paralysie générale? C'est une question qu'il est, en l'état des choses, difficile de trancher. Le fait est que le tableau symptomatique peut ne pas différer notablement de celui du délire aigu primitif, sauf par l'adjonction de quelques-uns des symptômes les plus précoces de la démence paralytique. A l'autopsie d'ailleurs on rencontre des lésions plus ou moins accusées de méningo encéphalite.

Quelquefois une paralysie générale, qui doit ultérieurement évoluer avec plus ou moins de lenteur, débute par un accès maniaque intense. On pourrait alors redouter l'imminence d'un accès de délire aigu; mais dans ce cas la fièvre est peu vive, le visage rouge et animé; les hallucinations sont absentes ou rares; les symptômes se prolongent d'ordinaire au delà du terme assigné au délire fébrile simple et l'on ne tarde pas d'ailleurs à constater la tournure niaise des idées, l'affaiblissement intellectuel et les autres signes de l'encéphalite diffuse.

Il y a de grandes analogies entre le délire aigu et le delirium tremens : mais, indépendamment des commémoratifs, le tremblement intense de la langue et des membres, la prédominance des hallucinations visuelles terrifiantes, permettront de reconnaître la seconde de ces affections.

Pronostic. — Le délire aigu est le plus souvent mortel. Dans les cas où la guérison a lieu (une fois sur quatre, d'après Marcé), elle s'annonce par le retour du sommeil et l'amélioration progressive des autres symptômes. La convalescence est longue et la maladie laisse souvent après elle un certain degré d'affaiblissement mental. La démence consécutive est surtout fréquente quand la maladie s'est développée secondairement au cours d'une maladie préexistante. Le délire aigu est susceptible de récidiver et les récidives paraissent encore plus graves que la première atteinte tant au point de vue des conséquences immédiates que des conséquences éloignées.

Anatomie pathologique. — Pathogénie et nature. — Les lésions qu'on rencontre à l'autopsie des malades morts de délire aigu varient suivant les cas : tantôt elles sont nulles, tantôt elles consistent en lésions congestives des méninges et de la substance cérébrale, tantôt enfin elles réalisent l'ébauche d'un processus phlegmasique.

Il est positif que l'examen le plus attentif du cerveau, au moins fait à l'œil nu, ne révèle dans certains cas aucune altération appréciable. Thulié a mis en relief les faits de cet ordre dans son travail sur le délire aigu *sans lésions*. Il suppose que les troubles cérébraux sont alors attribuables à l'*anémie cérébrale*. Cette interprétation est difficilement acceptable; nous en dirons plus loin la raison.

Le plus souvent les lésions observées sont de nature *congestive*. La dure-mère participe quelquefois au processus hypérémique; elle est en outre comme distendue par suite de l'augmentation de volume du cerveau congestionné. Mais les troubles vasculaires sont surtout appréciables au niveau de la pie-mère : les vaisseaux de cette membrane, particulièrement au pourtour de la scissure de Sylvius, ou bien au niveau des lobes frontaux et sphénoïdaux, sont gorgés de sang; les capillaires paraissent finement injectés. Quelquefois la méninge est légèrement œdémateuse, et autour de ses vaisseaux on peut observer de petites suffusions sanguines. La substance grise du cerveau est

congestionnée comme les membranes enveloppantes : la pie-mère se laisse nettement détacher de sa surface, mais après l'ablation l'écorce apparaît parsemée d'un fin piqueté vasculaire qu'on retrouve sur les coupes, occupant de préférence les couches moyennes et profondes. Quelquefois la congestion de la substance nerveuse se présente sous l'aspect de taches de teinte améthyste ou hortensia décrites naguère par Calmeil.

Dans certaines circonstances le processus pathologique dépasse la phase hypérémique et l'on trouve alors des lésions qui peuvent être considérées comme de nature phlegmasique. Le long des vaisseaux de la pie-mère on observe des traînées blanches périvasculaires; la membrane ne se laisse plus détacher facilement de la substance nerveuse, elle happe à la surface des circonvolutions et son ablation détermine de petites érosions de la couche grise, rappelant celles qu'on rencontre dans la paralysie générale, au moins aux degrés les plus légers.

Les lésions histologiques qui correspondent à cette dernière catégorie de faits ont été insuffisamment étudiées. Calmeil, qui s'était efforcé de les pénétrer, mais à l'aide d'une technique très rudimentaire, avait constaté une énorme turgescence des vaisseaux et l'accumulation d'éléments granuleux, soit entre les parois de ces vaisseaux, soit dans l'épaisseur même de la substance cérébrale. Gottfried Jehn (1) a repris cette étude. Il a trouvé le long des vaisseaux des granulations pigmentaires et quelques noyaux ronds, granuleux, une augmentation des noyaux de la névroglie, des altérations cellulaires, déformation et dégénérescence granuleuse, enfin la présence de nombreuses gouttelettes graisseuses dans le champ du microscope. En même temps il a constaté du côté de la moelle une lésion des tubes nerveux des cordons postérieurs qui se sont montrés inégalement épaissis dans le sens longitudinal et entourés dans leurs intervalles de cellules granuleuses.

Ajoutons qu'indépendamment des altérations cérébrales on peut rencontrer chez les individus morts de délire aigu diverses lésions viscérales, la dégénérescence colloïde et séreuse de certains muscles (Fürstner (2), Briand), une coloration rougeâtre de la membrane interne de la crosse de l'aorte (Briand) vraisemblablement due à une infiltration hématique analogue à celle qu'on observe dans beaucoup d'états typhoïdes, de la congestion des reins, des lésions d'hypérémie pulmonaire et de broncho-pneumonie.

Quelque opinion que l'on se fasse de la valeur et de l'importance des altérations jusqu'ici constatées, il est difficile de s'expliquer par ces seules altérations la symptomatologie particulièrement bruyante et à rapide évolution du délire aigu. Supposer par exemple avec Thulié que, dans les cas où les lésions même congestives font défaut, l'anémie suffise à rendre compte du tableau morbide, c'est attribuer à ce désordre vasculaire, dont l'existence *ante mortem* n'est d'ailleurs pas établie, un rôle difficilement acceptable. A la rigueur, dans les cas où les désordres vont jusqu'à l'ébauche d'un processus phlegmasique, on pourrait s'expliquer par une poussée suraiguë de méningo-encéphalite les troubles observés. Mais il semble, contrairement à l'opinion de

(1) Gottfried Jehn, Beitrage zur pathologischen Anatomie acuter Delirien, in *Arch. für Psychiatrie*, 1878, t. VIII, p. 594.

(2) Fürstner, *Archive für Psychiatrie*, Band XI, Heft 2, p. 517.

A. Foville, que ces cas ne soient pas la règle. Lorsqu'on relève de vraies lésions inflammatoires, il est bien possible qu'on se trouve en face de formes aiguës de la paralysie générale.

Quant aux simples troubles vasculaires qui, le plus souvent, constituent toute la lésion, au moins appréciable, on est en droit de dire avec Calmeil et Marcé qu'ils ne donnent pas l'explication des accidents si graves de la maladie. Si l'on réfléchit aux analogies que le délire aigu présente tant au point de vue anatomique que symptomatique avec le delirium tremens alcoolique, on ne peut se défendre de penser que l'hypérémie et aussi, lorsqu'elles existent, les lésions inflammatoires, sont la révélation extérieure d'une altération humorale, infection ou auto-intoxication, qui serait la cause première et déterminante de l'affection. Briand (1) a naguère émis cette hypothèse qui jusqu'à présent, il faut le dire, repose sur de simples inductions et non sur des faits suffisamment concluants. On ne saurait, en effet, trouver un appui suffisant à cette manière de voir dans les recherches, comme celle de Marro, qui a rencontré dans l'urine de l'acétone en quantité notable, car l'acétonurie s'observe chez la plupart des aliénés et même à l'état normal (Bœck et Slosse). Récemment MM. Blanchi et Piccinino (2), en cultivant sur Agar le sang des délirants aigus, ont isolé un bacille qui se révèle en brun par la méthode de Gram. Les cultures injectées à des lapins en ont déterminé la mort et le microbe a été retrouvé dans les méninges. Ces recherches auraient besoin d'être poursuivies.

Il y a lieu d'ailleurs de se demander si le délire aigu est une maladie *une*, réalisant une espèce morbide définie, ou si au contraire il ne constitue pas simplement un syndrome dont les conditions pathogéniques seraient multiples comme l'étiologie. Beaucoup d'aliénistes partagent cette dernière manière de voir, Mendel et Jolly notamment. C'est aussi l'opinion de Schüle, pour qui le délire aigu n'est pas une maladie *sui generis*, mais comprend une série d'affections cérébrales aiguës. Nous avons vu que cet auteur décrit au délire aigu trois formes : maniaque, mélancolique et paralytique. Or, d'après lui la forme maniaque correspondrait à une hypérémie active (épuisement aigu), la forme mélancolique à une congestion passive avec stase sanguine et œdème (asphyxie cérébrale) et la forme paralytique à un état anémique avec inanition du cerveau.

Traitement. — Les règles et les procédés de traitement applicables au délire aigu ne diffèrent pas sensiblement de ceux dont nous avons parlé à propos du traitement des formes intenses de la manie.

Comme chez les maniaques on doit proscrire les moyens de contention, recourir à l'isolement dans une chambre bien close, loin de la lumière vive et du bruit, éviter les émissions sanguines qui affaiblissent.

Contre l'excitation, l'enveloppement dans le drap mouillé, les bains tièdes prolongés, l'usage simultané du chloral et des bromures alcalins, pourront avoir leur utilité. Il ne faut pas prolonger l'emploi des bromures si leur action ne se montre pas promptement efficace, et être modéré dans la prescription du chloral, que Schüle va jusqu'à proscrire complètement.

(1) Briand, *loc. cit.*
(2) *Annales italiennes de neurologie*, XIe année, fasc. I, p. I.

Contre la fièvre, le sulfate de quinine, le salicylate de soude, peuvent en quelques cas être employés utilement.

On aura soin de remédier à la constipation au moyen des lavements.

On ne perdra pas de vue que le danger du délire aigu vient surtout de la dépression qui suit la période d'excitation. On devra donc, en évitant toutes les médications qui sont de nature à affaiblir les malades, recourir à celles qui sont capables au contraire de les remonter. La révulsion cutanée au moyen de frictions, de sinapismes, trouvera ici son emploi. Mais il faut surtout surveiller l'alimentation; elle devra être, suivant la recommandation de Schüle, forte sans être excitante. On administrera de préférence le lait, les œufs, le jus de viande; le vin et la bière en petite quantité. Si le malade repousse les aliments, on n'aura recours qu'à la dernière extrémité à l'alimentation par le tube, qui nécessite des procédés de coercition d'un emploi toujours dangereux dans l'espèce. On essayera des lavements nutritifs, ou l'on fera couler doucement les liquides alimentaires dans la bouche en serrant légèrement les narines. On pourra encore utiliser avec avantage le procédé préconisé par Fernet, qui consiste à verser les aliments dans le nez au moyen de la cuillère ou d'une cafetière pourvue d'un bec *ad hoc*. Les liquides en glissant sur le plancher des fosses nasales arriveront jusqu'au pharynx et provoqueront des mouvements de déglutition.

Bibliographie. — A. Foville, art. Délire aigu du *Nouveau Dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques*, Paris, 1872. — M. Briand, Du délire aigu, *Thèse de Paris*, 1881. — Ball et Chambard, art. Délire aigu du *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, Paris, 1882. — Schüle, art. Délire aigu du *Traité clinique des maladies mentales*, loc. cit., p. 310. — R. Percy Smith, art. Acute delusion mania, in *Dictionary* de H. Tuke, loc. cit.

FOLIE PÉRIODIQUE

Folie intermittente (Magnan); Folie à formes alternes; Folie à double forme (Baillarger); Folie circulaire (J.-P. Falret).

Définition. — La folie périodique est une variété de vésanie caractérisée par son évolution plus encore que par ses symptômes. Elle consiste en accès de manie ou de mélancolie tantôt isolés, tantôt conjugués, se reproduisant à intervalles plus ou moins éloignés, souvent un très grand nombre de fois durant la vie des malades.

Les affections décrites sous les noms de folie à *formes alternes*, folie à *double forme*, folie *circulaire*, constituent de simples modalités de la folie périodique.

Nous avons vu que la manie, la mélancolie surtout, sont susceptibles de récidiver, nous verrons plus loin que ces récidives sont communes lorsque la manie et la mélancolie se rattachent à la dégénérescence. Mais les accès de manie et de mélancolie de la folie périodique se distinguent par plusieurs caractères des récidives de manie et de mélancolie simple d'une part, des

accès maniaques ou mélancoliques à répétition qu'on observe chez les dégénérés d'autre part.

Tout accès de manie ou de mélancolie simple est en général provoqué par des causes physiques ou morales qui agissent en raison de leur intensité ou de leur durée : les accès symptomatiques de la folie périodique peuvent naître spontanément sans l'intervention d'aucune cause provocatrice apparente. D'autre part ils se développent d'une façon assez brusque sans être précédés, comme les accès de manie et de mélancolie simples, d'une période prodromique plus ou moins longue. Enfin leur multiplicité est tout autre que celle de ces derniers, dont on compte rarement plus de deux ou trois au cours de l'existence quand les hasards de l'étiologie en amènent la récidive.

Quant aux accès de mélancolie et de manie dégénérative, ils se développent sur un terrain spécial; dans l'intervalle de ces accès les malades présentent la débilité intellectuelle ou la déséquilibration mentale qui caractérisent les dégénérés. Au contraire, dans la folie périodique, au moins dans les cas types, et durant les premiers temps de l'affection, l'intelligence du malade est normale dans l'intervalle des accès.

Évolution de la folie périodique. — Cette variété de vésanie étant surtout caractérisée par son évolution, c'est par l'étude de cette évolution que nous devons en aborder la description.

a. **Début.** — C'est d'ordinaire à une période assez avancée de la vie, entre 25 et 35 ans, que se montre le premier accès. Jusqu'à cet âge les malades n'ont présenté rien d'anormal ni du côté de l'intelligence ni du côté du caractère.

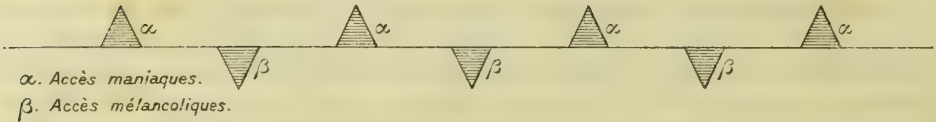
b. Ce premier accès peut être un accès de manie ou un accès de mélancolie; les accès ultérieurs mélancoliques ou maniaques se succèdent à des intervalles plus ou moins longs et d'ordinaire inégaux : on les voit se suivre par exemple à 2, 3, 4 ans de distance. Tantôt il n'y a aucun ordre régulier dans cette succession, on observe par exemple 2 ou 3 accès de manie consécutifs, puis un accès de mélancolie, puis de nouveaux accès de manie. Mais les accès maniaques peuvent au contraire alterner régulièrement avec les accès mélancoliques, on a alors affaire à la folie *alterne* (Delaye, Legrand du Saulle). Si ces accès maniaques ou mélancoliques réapparaissent à intervalles égaux, chaque année vers la même époque, au printemps par exemple, on dit qu'il s'agit de la folie *périodique* proprement dite. A un moment plus ou moins avancé de la maladie l'accès se complique : il ne se compose plus simplement d'une phase maniaque ou d'une phase mélancolique, mais de deux phases qui se succèdent sans intervalle lucide intercalaire, l'une mélancolique, l'autre maniaque; c'est la folie à *double forme* (Baillarger). L'ordre de succession des deux périodes varie d'ailleurs suivant les cas. Le plus souvent la période de mélancolie précède la période maniaque, mais l'inverse a lieu souvent. Il peut se faire qu'après l'accomplissement du cycle, le malade ne revienne pas à la santé mais inaugure un nouveau cycle. On voit alors se succéder sans intercalation d'aucun intervalle lucide une période de manie, une période de mélancolie et ainsi de suite : on a affaire alors à la folie *circulaire* (J.-P. Falret, Marcé). La folie à double forme et la folie circulaire peuvent elles-mêmes aboutir à un état permanent de manie ou de mélancolie chronique; le malade meurt alors mélancolique ou maniaque. En parcourant les schémas annexés à cette description, on jugera

d'un coup d'œil mieux encore que par les explications dans lesquelles nous sommes entré, de la signification clinique de ces expressions : folie alterne, périodique, à double forme et circulaire. Et si l'on veut bien suivre avec attention les tableaux qui résument l'observation de trois malades (le premier est

Tableau I.

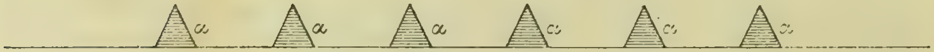
SCHÉMAS DES DIVERSES FORMES DE LA FOLIE PÉRIODIQUE.

1. Folie alterne.



2. Folie périodique proprement dite.

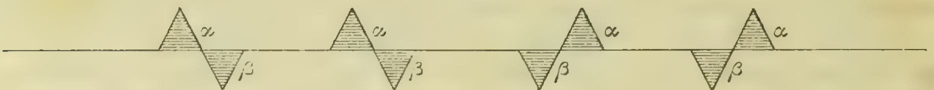
a. Manie intermittente ou périodique.



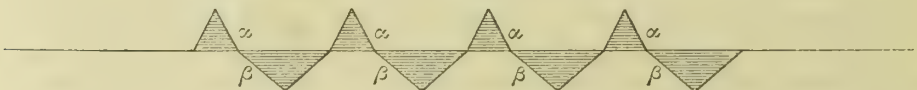
b. Mélancolie intermittente ou périodique.



3. Folie à double forme.



4. Folie circulaire.



relatif à une malade que nous suivons depuis quelque temps, le second et le troisième sont empruntés à M. Magnan) on y verra comment au cours de l'évolution de la folie périodique alternent ou se succèdent les divers types que cette variété de folie peut revêtir.



E. Morieu, Sc.

Paris_Lith. Dufrénoy.


Un cas de folie périodique (Observation personnelle)

(Les triangles rouges représentent les périodes d'excitation maniaque, les triangles bleus les périodes de dépression mélancolique).

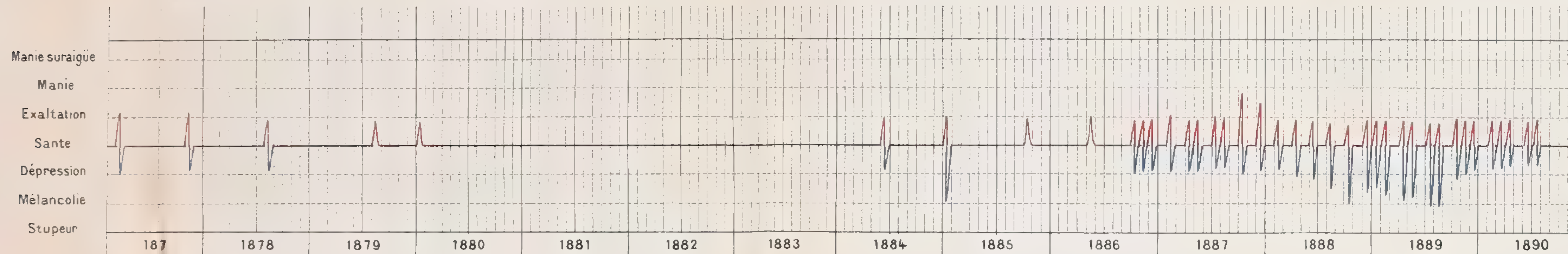
DIAGRAMMES DE LA FOLIE INTERMITTENTE

(empruntés à Mr Magnan).

OBSERVATION I (24 ans.



1re Entrée 12.8.55. à l'asile Ste Madeleine, à Borg. — Bonne santé. — Grossesse, Accouchement, Allaitement sans accident. — 3. Accouchement et accès maniaques au 9e mois de l'allaitement. — Accès à double forme. — Accès à double forme.


Accs à double forme ———— Bonne santé ———— Accès plus fréquents. — Entrée : 10 Juillet 1889. Durée et caractère du cycle (1).

(1) 1° Phase maniaque de 3 à 5 jours.
(Se couche excitée, se lève triste, déprimée). Activité, besoin de mouvement, endosse un même vieux peignoir, frotte, essuie les murs et les meubles, lave son linge, etc.

2° Phase mélancolique de 8 à 10 jours.
Immobilité interrompue de temps à autre par des frayeurs, démonopathie, hallucinations, résiste et lutte contre des excitations génitales.

OBSERVATION II (33 ans



Entrée 1.7.68. Sortie. Fin Mai 69. Mélancolie). ———— Bonne santé ———— Entrée : 23. 3. 72. Sortie : Commencement de Septembre. Invasion et déclin rapides. (Manie). — Bonne santé. — Entrée : 3. 6. 74. Sortie : Octob. 74 (Manie intermittente). — (Folie périodique — Accès vernal). — Entrée 6. 2. 80. Sortie : Fin Sept. (Manie intermittente). — Bonne santé. — Entrée : 23. 6. 83. Sortie : 2. 3. 84. (Folie à double forme). — Entrée : 31. 7. 84. — Bouffées ambitieuses pendant l'accès mélancolique. — Bouffées mélancoliques pendant l'accès maniaque. — (Folie circulaire). — Transferée à Ville-Évrard le 25. 2. 87. En Mars, idées de grandeur. — Manifestation des idées de grandeur quand on l'interroge, mais la teinte mélancolique dépressive prédomine. (L'intelligence baisse).

E. Morieu sc. — *Paris, Lith. Dufrénoy*

En parcourant ces tableaux, on sera frappé du grand nombre d'accès simples de manie ou de mélancolie qui ont précédé dans chaque observation l'apparition des accès à double forme, et l'on pourrait être surpris que quelques auteurs (J. Falret) aient hésité naguère à reconnaître que la maladie ne prend pas toujours d'emblée le caractère de folie à double forme. Mais il est bon d'observer que ces hésitations remontent à une époque déjà ancienne. D'ailleurs il n'est pas impossible qu'un certain nombre d'accès notés dans les observations comme des accès simples aient été en réalité des accès à double phase : car la période d'excitation et surtout celle de dépression peuvent passer aisément inaperçues si elles sont peu accusées. Cette réserve faite, il n'est pas douteux aujourd'hui que la folie intermittente puisse, avant de revêtir la forme d'accès conjugués, se présenter sous celle d'accès isolés mélancoliques ou maniaques.

c. Rien n'est variable comme la durée des périodes de folie si ce n'est celle des intervalles lucides ; à cet égard on ne peut indiquer aucune règle fixe. Que les accès d'excitation et de dépression soient isolés ou conjugués, peu importe : il en est qui ne durent pas plus de cinq ou six jours, d'autres persistent pendant plusieurs mois.

Dans l'accès à double forme les périodes peuvent être exceptionnellement brèves : on a vu des malades qui au cours d'une même visite du matin passaient plusieurs fois alternativement de la dépression à l'excitation ; quelquefois l'accès dure un an, alors la phase maniaque embrasse les six mois du printemps et de l'été, la phase mélancolique les six mois d'automne et d'hiver.

On pourra juger de ces variations à la lecture des tableaux annexés à cette description. On y verra également que les intervalles de lucidité comprennent quelquefois plusieurs années, tandis que dans d'autres cas ils n'excèdent pas quelques semaines. En général, ces intervalles sont d'autant plus longs qu'on est à une période de la maladie plus voisine du début ; plus tard ils tendent à diminuer de durée.

d. Les accès conjugués ou accès *à double forme* peuvent débuter tantôt par le stade de manie (Baillarger, Falret), tantôt par le stade de mélancolie (Ludwig-Meyer, Guislain, J. Falret). Le second mode de début paraît être le plus fréquent. Quoi qu'il en soit, les troubles se développent assez vite sans période prodromique marquée ; quelquefois ils apparaissent brusquement : le malade se couche bien portant, il se lève maniaque ou mélancolique.

La transition de la première à la seconde phase se fait également avec brusquerie, au moins dans la plupart des cas, et ordinairement la nuit. Cette brusquerie s'observe surtout quand les accès sont courts. Dans le cas où chaque période de l'accès embrasse plusieurs mois, le passage de la mélancolie à la manie ou inversement peut au contraire avoir lieu d'une façon progressive et avec une certaine lenteur. Enfin dans quelques cas la transition se fait par oscillations (J. Falret) : le mélancolique, avant de devenir franchement maniaque, passe par de courtes périodes de manie et de mélancolie alternantes. Je ne cite que pour mémoire ceux dans lesquels il paraît y avoir un court intervalle lucide entre les deux phases (J.-P. Falret, J. Falret, Ludwig Meyer) : à rigoureusement parler, dans les faits de cet ordre on aurait affaire plutôt à

des accès de manie alternant avec des accès de mélancolie qu'à de véritables accès à double forme.

Dans ces derniers, la durée relative de la période mélancolique et celle de la période maniaque peuvent être sensiblement égales. Lorsque l'une des deux l'emporte sur l'autre, c'est en général la période de mélancolie.

Symptômes. — Nous venons de voir comment évolue la folie intermittente; il s'agit maintenant d'indiquer la physionomie que revêtent les accès maniaques et mélancoliques qui la constituent. Notons que l'évolution est autrement caractéristique que la symptomatologie, car, à quelques particularités près, la manie et la mélancolie de la folie intermittente ne diffèrent ni de la manie et de la mélancolie simples, ni de la manie et de la mélancolie dégénératives.

Toutefois, nous avons déjà insisté sur ce fait que, contrairement à ce qu'on observe dans la manie et la mélancolie simples, la manie et la mélancolie intermittentes se développent d'ordinaire sans cause appréciable et avec une certaine brusquerie : elles apparaissent d'emblée sans être précédées de prodromes (Magnan).

Quelque brusque que soit leur début, il peut être annoncé par un phénomène qui se reproduit toujours le même et à chaque accès chez le même malade. Une maniaque intermittente que nous suivons a coutume, dès que ses accidents la prennent, de boire un verre de son urine : dans son entourage on ne se trompe pas sur la signification de cet acte étrange. Un malade de Schüle voyait, au début de ses crises, un oiseau gris devant sa casquette; une autre, observée par M. Magnan, revêt un vieux peignoir. On a aussi noté qu'à l'encontre des autres aliénés, qui fuient d'ordinaire l'asile où ils ont été internés, les intermittents viennent volontiers, lorsqu'ils sont sur le point d'être repris de leurs accidents, rendre visite au personnel du service où on les a antérieurement accueillis.

I. **Accès maniaque.** — Il revêt des formes différentes, qu'on peut grouper sous ces trois chefs : 1° excitation maniaque; 2° excitation maniaque avec idées de grandeur; 3° manie aiguë.

L'*excitation maniaque* est la forme la plus commune. Ce qui la caractérise, « c'est la surexcitation générale de toutes les facultés, l'activité exagérée et maladive de la sensibilité, de l'intelligence et de la volonté, ainsi que le désordre des actes, sans trouble considérable de l'intelligence et sans incohérence de langage ». (J. Falret.) Les idées deviennent plus abondantes, elles s'associent et se succèdent avec plus de facilité; en même temps, la mémoire est plus vive. Les malades parlent d'abondance et avec prolixité, ils racontent des histoires interminables, récitent des pièces de vers qu'ils ont apprises autrefois et qui s'étaient plus ou moins effacées de leur souvenir; ils étonnent par la promptitude de leurs reparties et la finesse de quelques-unes de leurs saillies. Ils sont pris d'une activité dévorante, ils vont et viennent, font d'innombrables visites et importunent de leurs assiduités, non seulement les personnes avec lesquelles ils sont en relations courantes, mais beaucoup d'autres qu'ils connaissent à peine. Ils sont entreprenants, aventureux, audacieux; ils placent et déplacent les fonds dont ils disposent, jouent à la bourse, parlent de faire construire, songent à transformer leurs propriétés. Leur esprit est fécond en idées inventives, quel-

ques-unes originales, d'autres plutôt ridicules et absurdes. Un malade parlait de faire tanner les pieds des soldats pour éviter à l'État des frais de chaussures (Baillarger). Quelquefois hautains, pleins d'eux-mêmes, ils sont, dans leurs propos, acerbes et mordants, se plaisent à désobliger et à vexer les personnes avec qui ils causent, s'irritent si on les contredit ou si on leur riposte, et se laissent aller aisément à la colère et à la violence. Quelques-uns s'attachent à semer autour d'eux le désordre et la guerre, ils content des histoires fausses, inventent des calomnies et des scandales. Leur activité dévorante se traduit parfois par des actes nuisibles ou délictueux; il en est qui se laissent aller au vol et qui dérobent des objets plus ou moins importants; d'autres se livrent à la boisson et courent les cabarets. Les idées érotiques et les excès génésiques ne sont pas rares; les hommes se plaisent aux propos obscènes, se livrent à la masturbation ou accostent dans la rue toutes les femmes qu'ils rencontrent et fréquentent avec assiduité les maisons mal famées. Les femmes oublient la retenue propre à leur sexe : elles lancent des œillades provocantes, écrivent à des amants de rencontre des lettres enflammées. « En résumé, les sentiments, les instincts sont entièrement transformés par la maladie; des êtres auparavant doux et bienveillants deviennent violents, emportés, méchants, vindicatifs et sont souvent entraînés au mensonge, au vol et au cynisme en paroles et en actes. Ils acquièrent, en un mot, des défauts et des vices qui n'étaient pas dans leur nature première, et qui rendent toute vie commune impossible avec eux. » (J. Falret.)

Quelquefois l'excitation maniaque s'accompagne de véritables idées délirantes : le contentement, le sentiment de satisfaction, la confiance en soi, qui distinguaient tout à l'heure les malades, font alors place à des idées de grandeur. Ceux-ci ne sont plus simplement enthousiastes et entreprenants, ils s'attribuent des qualités imaginaires : ils sont poètes, musiciens, compositeurs; ou bien ils aspirent aux hautes fonctions de l'État, ils veulent être ministres, ambassadeurs; ils considèrent parfois leurs prétentions ambitieuses comme réalisées et se disent princes du sang, empereurs, présidents de la République. Il y a alors une analogie frappante entre ces malades et certains paralytiques généraux; c'est un point sur lequel nous reviendrons à propos du diagnostic.

Enfin, dans certains cas, l'exaltation cérébrale peut, au moins temporairement, revêtir une forme plus aiguë : on a alors affaire à une symptomatologie qui rappelle de tous points celle de la manie aiguë; le langage est incohérent, les phrases se succèdent sans suite et sans ordre logique apparents; les malades se livrent à des actes désordonnés, bruyants; ils s'agitent en tous sens, brisent les objets à leur portée, expriment au cours de leurs divagations quelques vagues idées ambitieuses; les hommes croient être Dieu, les femmes la Vierge. Ils ne reconnaissent plus leurs parents, leur entourage. Ils sont parfois violents et furieux.

Le plus souvent ces accès de manie aiguë sont de courte durée. Ils constituent des exacerbations temporaires au cours de l'excitation maniaque. D'autres fois ils durent plus longtemps, des semaines, des mois, autant que la période d'excitation de la folie intermittente.

Les aliénés dont nous venons de parler se signalent en général dans les

asiles et les maisons de santé par certaines tendances et certaines façons d'être plus communes chez eux que chez tous autres. Comme certains déments, ils ont la manie d'emplir leurs poches de menus objets qui leur tombent sous la main : boutons, cailloux, morceaux de papier, croûtes de pain, si bien, comme l'a dit M. J. Falret, qu'il suffirait presque de les fouiller pour arriver au diagnostic de leur affection. D'autre part, ils ont l'habitude de se vêtir d'une façon étrange : les femmes arrangent bizarrement leurs cheveux, ajoutent à leur toilette des ornements voyants qui ne sont plus de leur âge, décousent puis recousent leurs robes en leur donnant des formes bizarres ; les hommes retournent leurs habits, mettent les pantalons dans leurs bas, s'affublent d'oripeaux ridicules ; ou ils ont de vraies idées de grandeur, inventent des insignes fantaisistes en rapport avec leur situation et leur dignité imaginaires.

Pendant les périodes d'excitation de la folie intermittente, les malades en général engraissent (Ludwig Meyer). Leurs fonctions, notamment les fonctions digestives, s'accomplissent avec plus d'activité ; mais il y a d'habitude de l'insomnie.

On observe aussi quelquefois, comme chez certains dégérérés, atteints de folie raisonnante, des poussées congestives, des attaques épileptiformes et apoplectiformes qui peuvent être suivies de troubles aphasiques ou paralytiques, ordinairement transitoires.

2° **Accès mélancolique.** — Comme l'accès maniaque, il peut affecter des degrés différents. Ce sont : 1° la dépression mélancolique simple ; 2° la dépression mélancolique avec idées délirantes ; 3° la mélancolie avec stupeur.

Dans la *dépression mélancolique simple*, la physionomie exprime un abattement et un découragement profonds. Lorsque cette dépression est à son degré le plus faible, les malades parlent encore assez volontiers : ils se plaignent d'avoir perdu leur activité physique et morale, ils sont incapables de tout effort. Ils ressentent un sentiment de fatigue et d'impuissance très accusé ; la pensée est difficile et laborieuse ; les idées s'associent avec lenteur. Ils souffrent de leur triste situation, et cette souffrance absorbe toute leur émotivité ; le reste leur est indifférent, et la conscience qu'ils ont de cette indifférence morbide pour les choses et les personnes leur est des plus pénibles ; ils sentent qu'ils sont incapables de sentir, qu'ils n'aiment plus leurs parents, leurs enfants. A un degré plus accusé, la parole est basse et lente ; on n'obtient les confidences du malade qu'à la condition de les lui arracher en quelque sorte phrase par phrase. La volonté est aussi défaillante que possible ; pour se déterminer au moindre petit acte, il faut un grand effort qui n'est pas toujours au pouvoir du sujet ; aussi celui-ci répugne-t-il à toute activité ; il reste continuellement au lit, ou s'il se lève c'est pour s'asseoir ou se retirer à l'écart dans un coin. On conçoit que dans cette situation, non seulement il néglige les devoirs de famille et ceux de sa profession, mais encore qu'il perde tout souci de sa personne et oublie les soins les plus vulgaires de propreté. Abandonné à lui-même il est sale, mal tenu, se confine dans une chambre sordide, et il faut toute la rigueur de la discipline de l'asile pour l'obliger à se nettoyer comme tout le monde et à se vêtir convenablement.

Sur ce fond de dépression mentale plus ou moins accusée viennent parfois se greffer des idées délirantes ; ce sont des idées de ruine, de

culpabilité, de damnation, ou bien des idées hypochondriaques. Ces idées, dans quelques cas, s'accompagnent de tentatives de suicide. Quelquefois le malade se croit persécuté, il a des hallucinations de l'ouïe, s'imagine qu'on cherche à l'empoisonner et refuse les aliments. Enfin le délire mélancolique peut prendre la tournure religieuse; le patient est en communication avec les puissances célestes et ceux qui l'entourent sont des démons et des suppôts de Satan.

La période mélancolique peut revêtir, nous l'avons dit, la forme de *mélancolie avec stupeur*. Dans ce cas, tantôt il s'agit de stupeur simple. C'est la dépression mélancolique poussée à son degré extrême. Les malades sont dans l'immobilité absolue; ils ne profèrent pas une syllabe; lorsqu'ils reviennent à l'état normal, ils racontent qu'ils étaient dominés par un sentiment d'incapacité absolue pour la pensée ou l'action; le temps leur paraissait horriblement long; ils entendaient et comprenaient tout ce qui se disait autour d'eux, mais se sentaient impuissants à réagir. D'autres fois la stupeur peut être appelée délirante; elle s'accompagne d'hallucinations ou d'illusions à caractère en général terrifiant. Une malade de Baillarger, par exemple, s'imaginait qu'on voulait l'arrêter, on envoyait des soldats chez elle pour la prendre; elle se croyait morte ou dans la bière, apercevait des fantômes et sentait autour d'elle des odeurs pestilentielles. C'est dans ces cas que la stupeur mélancolique se complique quelquefois de catatonie.

Contrairement à ce qui a lieu durant les périodes d'excitation au cours desquelles on observe une suractivité de toutes les fonctions organiques, pendant les phases de dépression, la nutrition se ralentit, la respiration et la circulation sont moins actives, les sécrétions moins abondantes, les extrémités souvent froides et cyanosées; enfin d'habitude les malades maigrissent.

Les détails qui précèdent donnent une idée des variétés d'aspect que peuvent affecter les accès de folie périodique.

Chez un même malade ces accès revêtent souvent une physionomie toujours la même, surtout lorsqu'il s'agit d'accès isolés et courts de mélancolie ou de manie. Dans la manie et la mélancolie intermittentes, ils se ressemblent d'une façon habituellement frappante.

Dans la folie à formes alternes ou dans celle à double forme, là où l'on observe l'alternance de la mélancolie et de la manie il n'y a pas de relation obligée entre l'intensité et la durée de chacune des deux phases. C'est ainsi qu'à un accès léger et court d'excitation maniaque peut faire suite une longue phase de stupeur mélancolique. Cependant dans quelques cas il y a parallélisme au double point de vue de l'intensité et du temps entre les phases d'excitation et celles de dépression : on voit par exemple une courte phase de légère excitation maniaque être suivie d'une courte période de dépression mélancolique simple.

3° **Intervalles lucides.** — Nous savons, d'après ce que nous a appris l'évolution de la maladie, que les intervalles lucides peuvent être longs ou très courts, qu'ils peuvent être compris soit entre deux accès de manie ou de mélancolie, soit entre un accès de manie et un accès de mélancolie, soit entre deux accès de folie à double forme.

Ce qui caractérise au début ces intervalles lucides, c'est la parfaite intégrité

des fonctions psychiques et du caractère. Cette particularité a été notée avec soin par divers observateurs, notamment par Foville. M. Magnan s'est attaché à en faire ressortir l'importance : d'après lui, elle suffit à isoler la folie intermittente des accès de folie dégénérative, dans l'intervalle desquels on constate toujours, soit l'état de faiblesse intellectuelle, soit la déséquilibration mentale, qui constituent l'élément fondamental de la dégénérescence.

Toutefois cette intégrité des facultés ne se maintient que pendant un temps.

Avec la répétition et la prolongation des accès quelques modifications interviennent. La lucidité est entière, la vigueur intellectuelle ne diminue pas d'abord, mais on constate tantôt une certaine irritabilité, une activité remuante qui n'est pas ordinaire ; d'autres fois, au contraire, c'est de l'apathie et de la nonchalance, qui paraît d'autant plus accusée qu'on la compare à l'état habituel de santé du sujet. Plus tard encore, il survient une tendance à la démence, un peu d'affaiblissement de la mémoire, de la lenteur dans les conceptions, moins de rectitude du jugement, moins de netteté, de précision dans les idées. « Mais on ne doit pas perdre de vue à ce moment qu'en dehors de l'accumulation des accès on doit encore tenir compte du progrès de l'âge, car ce n'est qu'après un grand nombre d'années, et conséquemment sur des sujets déjà âgés, qu'on commence à remarquer la déchéance intellectuelle. » (Magnan.)

Étiologie. — L'*hérédité* est ici, comme pour les autres vésanies, l'élément étiologique prédominant : sur ce point l'accord est unanime. M. Magnan soutient que l'hérédité dans la folie intermittente est moins accusée que dans la dégénérescence mentale, et plus acccusée que dans le délire de persécution à évolution systématique. S'il est facile de constater l'hérédité, il ne nous semble pas qu'il soit commode de la doser. D'ailleurs, il faut se rappeler que si certains dégénérés sont pourvus de lourdes tares héréditaires, il en est chez qui la dégénérescence, comme nous le verrons, est la conséquence d'accidents de la grossesse de la mère ou de maladies infantiles, si bien que chez eux l'hérédité est inconstante quoique habituelle : dans la folie intermittente elle est au contraire de règle. La proposition de M. Magnan devrait donc être plutôt renversée. Au reste, les faits mêmes rapportés par cet auteur ne nous semblent pas militer en faveur de sa manière de voir. Il cite, entre autres, parmi les intermittents dont il a rapporté l'observation, une femme, fille, mère et sœur d'aliénés; une autre fille de mère apoplectique, de père ivrogne et exalté, et sœur d'une maniaque chronique : chez un grand nombre de dégénérés on trouve moins que cela. Ce qu'il faut dire, à notre avis, c'est que l'hérédité, forte ou faible, au lieu d'aboutir à un état de déséquilibration permanente dû à un développement défectueux du système nerveux, crée simplement une prédisposition latente qui chez l'intermittent se traduit par des accès de folie plus ou moins éloignés les uns des autres. Ce qui est moins accusé dans ces cas, ce n'est pas à proprement parler l'hérédité, ce sont ses conséquences.

Dans la folie intermittente, l'hérédité est souvent similaire. La mère de la malade, dont nous donnons l'observation sous forme schématique, présentait comme sa fille des périodes alternatives d'excitation et de dépression.

M. J. Falret rapporte que son père et lui ont eu l'occasion très rare de pouvoir observer, dans trois familles différentes, l'existence de la folie circulaire perpétuée pendant trois générations, chez la grand'mère, la mère et la fille.

La folie intermittente est plus commune chez la femme que chez l'homme. Nous avons vu que la première manifestation a lieu d'ordinaire entre 25 et 55 ans.

Quant aux *causes déterminantes* des accès, elles font souvent complètement défaut : l'accès maniaque ou mélancolique apparaît inopinément sans que rien puisse expliquer son développement. D'autres fois, il se montre à la suite de chagrins, d'émotions morales vives; ou bien son retour est provoqué par la menstruation, la grossesse ou l'allaitement.

Diagnostic. — La question du diagnostic de la folie périodique soulève plusieurs problèmes.

Lorsque éclate, à l'âge adulte, aux environs de la trentième année, un accès de manie ou de mélancolie, il n'est pas toujours facile de décider si cet accès est bien la première manifestation d'une folie intermittente qui continuera à évoluer durant toute l'existence. On peut, en effet, avoir affaire soit à un accès de manie ou de mélancolie simple, soit à un accès mélancolique ou maniaque chez un dégénéré : le pronostic, on le sait, est fort différent dans ces diverses éventualités. Les accès de manie et de mélancolie simple sont d'ordinaire provoqués par une cause physique ou morale facilement appréciable; ils sont habituellement précédés par une phase prodromique de durée plus ou moins longue, caractérisée par de la tristesse, de l'insomnie, de l'inappétence. Au contraire, les accès symptomatiques de la folie intermittente surviennent souvent spontanément sans l'intervention d'aucune cause déterminante; ils n'ont pas de prodrome et débutent avec brusquerie : le plus souvent on n'observe que de l'excitation maniaque ou de la dépression mélancolique, tandis que dans la manie et la mélancolie vulgaires les troubles sont d'habitude plus accusés et se traduisent les troubles maniaques par de la manie aiguë avec incohérence des idées et du langage, les troubles mélancoliques par de la dépression avec idées délirantes de ruine, de culpabilité, de damnation.

Quant aux accès symptomatiques de la dégénérescence, d'une part l'époque de leur apparition est ordinairement précoce : c'est l'adolescence ou même l'enfance; d'autre part, les anamnestiques apprennent que les individus qui en sont affectés présentaient antérieurement soit la débilité intellectuelle, soit les signes de la déséquilibration mentale qui font toujours défaut dans la forme typique de folie intermittente.

Lorsque les symptômes de la folie périodique sont peu accusés, ils peuvent ne pas attirer suffisamment l'attention : une excitation légère, une dépression peu marquée, passent parfois pour de simples bizarreries transitoires de caractère et d'humeur. On néglige de consulter le médecin pour des troubles d'apparence anodine qui ne nécessitent pas le placement dans un asile. On ne reconnaît la nature morbide des troubles que le jour où, la maladie ayant évolué, ils sont devenus plus intenses et se sont mieux caractérisés. Ceci explique que beaucoup d'intermittents continuent à vivre dans leur famille, et qu'il soit souvent difficile, lorsqu'on est appelé à les

examiner, de reconstituer l'histoire entière de leur maladie et des accès qu'ils ont présentés.

Certains de ces accès peuvent être tenus pour des accès d'excitation maniaque pure ou de simple dépression mélancolique alors qu'on a déjà eu affaire à des accès à double forme. C'est qu'on n'a tenu pour pathologique que celle des phases de la crise qui a été la plus marquée et l'on a pris pour une période d'état lucide une phase d'excitation légère ou de dépression peu accusée.

En dehors de ces erreurs par omission qu'on ne peut éviter qu'en se renseignant minutieusement sur le passé des malades, sur leur caractère habituel et sur ses modifications éventuelles, il en est une autre dont les conséquences seraient plus graves. Nous avons vu que la période d'excitation de la folie intermittente rappelle de très près la phase expansive de la paralysie générale. La confusion est d'autant plus facile que chez certains intermittents il y a comme chez les paralytiques généraux un léger embarras de la parole et des troubles cérébraux de nature congestive. On sait de plus que le délire de l'encéphalite diffuse revêt parfois la forme circulaire et est constitué par des phases alternantes d'excitation et de dépression. Aussi est-on souvent obligé de suspendre son jugement et d'attendre, pour porter un diagnostic précis, d'avoir pu apprécier la marche des accidents. Toutefois, dans la paralysie générale, il y a, dès le début, des signes d'affaiblissement mental qui n'existent pas dans la folie intermittente. M. Falret fait remarquer en outre qu'entre l'excitation des paralytiques et celle des circulaires il y a un caractère distinctif important : les premiers sont souvent bienveillants, généreux, disposés à faire partager à tous leur bonheur, tandis que les circulaires sont essentiellement malveillants et prennent un malin plaisir à vexer ceux qui les entourent et à leur nuire.

Pronostic. — Les développements dans lesquels nous sommes entrés relativement à l'évolution de la folie intermittente suffisent à en indiquer le pronostic. Il s'agit là d'une vésanie comparable aux diathèses, et la récidive des accès est pour ainsi dire fatale à échéance plus ou moins éloignée. Mais si le pronostic de la folie intermittente est grave, il n'en est pas de même de celui des accès : courts ou longs ils sont essentiellement transitoires et curables jusqu'au jour où l'affection revêt soit la forme de folie circulaire, soit celle de manie ou de mélancolie chronique.

Traitement. — La folie intermittente est parmi les maladies mentales l'une des plus rebelles aux efforts de la thérapeutique. On a cherché d'une part à empêcher ou à retarder le retour des accès, d'autre part à atténuer l'intensité et la durée de ceux-ci lorsqu'ils sont déclarés.

En ce qui concerne la seconde indication, nous renvoyons à ce que nous avons dit précédemment du traitement de la mélancolie et de la manie simple. Les moyens usités pour remédier à ces états ne sont pas différents quand on a affaire à de simples épisodes des folies périodiques, de ce qu'ils sont lorsque la manie et la mélancolie se présentent avec l'apparence d'affections autonomes.

Quant à la première indication, on a préconisé tour à tour l'usage du sulfate de quinine, de la morphine, de la digitale, des bromures alcalins. Aucun de ces agents ne paraît avoir une efficacité suffisante pour empêcher les accès de

reparaître à leur heure. Toutefois dans les folies intermittentes à accès courts et rapprochés l'emploi du sulfate de quinine à la dose de 30 centigrammes à 2 grammes pendant les intervalles lucides paraît avoir eu pour résultat dans quelques cas de retarder le retour des accidents et d'en atténuer l'intensité. Mais les faits ne sont pas assez significatifs pour qu'on soit certain de n'avoir pas eu affaire à de simples coïncidences.

Autrefois on a recommandé les saignées périodiques, et Baillarger aurait par ce moyen transformé en mélancolie intermittente une folie à double forme dont il aurait réussi à supprimer l'accès maniaque. Les inconvénients du procédé ne paraissent pas suffisamment compensés par ses avantages. Signalons encore les injections sous-cutanées de strychnine, qui, administrées par Burkhard au moment où chez ses malades la modification du tracé sphygmographique annonçait le retour probable desa ccès, ont donné dans deux cas de bons résultats.

La séquestration des aliénés intermittents s'impose lorsque les accès d'excitation ou de dépression acquièrent une certaine violence. Il arrive souvent, dans le cas contraire, que les malades restent dans leur famille, surtout pendant les périodes dépressives. Il n'est pas démontré que cette pratique ait de sérieux inconvénients, car l'isolement ne paraît pas avoir, tant s'en faut, les mêmes effets curateurs dans les psychoses périodiques que dans certaines autres vésanies, notamment les vésanies dégénératives. Dans ces cas, l'avantage de la séquestration est moins d'atténuer la durée et l'intensité des accès que de permettre de soumettre les malades à une surveillance et à une hygiène plus rigoureuses. Les intermittents déprimés lorsqu'ils sont conservés chez eux négligent les soins de propreté les plus élémentaires et souvent s'alimentent mal ; les parents n'ont pas en général assez d'autorité pour les contraindre à se nettoyer et à se nourrir. A ce point de vue, la discipline à la fois sévère et douce des maisons de santé a une réelle utilité.

Nature. — La folie intermittente telle que nous venons de la décrire constitue-t-elle une espèce morbide parfaitement distincte des autres formes de psychoses? Pour répondre à cette question, il est nécessaire de rappeler brièvement les diverses étapes qu'a traversées l'histoire de cette affection avant d'en arriver au point où nous la trouvons aujourd'hui. En réalité, le début de cette histoire remonte à la decouverte de la folie à double forme. Depuis longtemps les aliénistes (Pinel, Esquirol, Dubuisson, Guislain, Griesinger) avaient noté que chez certains malades les accès de manie alternent avec des accès de mélancolie, ou peuvent se transformer les uns dans les autres. Mais à cette époque la manie et la mélancolie étaient envisagées comme des espèces morbides toujours autonomes et l'on entrevoyait à peine qu'en dehors de la manie et de la mélancolie simple il pût y avoir des accès mélancoliques ou maniaques qui fussent l'expression symptomatique d'espèces morbides plus complexes. En 1851, J.-P. Falret[1], et plus tard, en 1854, ce même auteur, d'une part, et Baillarger[2], de l'autre, appelèrent presque simultanément l'attention sur une espèce clinique caractérisée par « une période

(1) J.-P. Falret, *Gaz. des hôpitaux*, janvier 1851; *Leçons cliniques de médecine mentale*, 1re partie, Paris, 1854, p. 249; *Bulletin de l'Académie de médecine*, 14 février 1854.
(2) Baillarger, *Bulletin de l'Académie de médecine*, 31 janvier 1854.

d'excitation alternant avec une période d'affaissement ». L'un (Baillarger) montra que la folie à double forme (c'est l'expression dont il se servait) se présentait tantôt sous forme d'accès isolés, tantôt sous celle d'accès se succédant sans interruption; l'autre (J.-P. Falret) insista surtout sur la seconde variété qu'il dénomma folie circulaire, mais tous les deux furent d'accord pour proclamer que la folie à double forme et la folie circulaire sont autre chose qu'une succession d'accès de manie et de mélancolie vulgaire, mais bien, comme le disait Baillarger, « un genre spécial de folie ».

Bien que les descriptions de Baillarger et de Falret soient cliniquement très exactes, ces auteurs ont eu le tort de chercher la caractéristique de la nouvelle espèce morbide qu'ils venaient de décrire exclusivement dans la succession des deux phases qui constituent l'accès à double forme.

Morel, en se refusant à admettre la folie circulaire à titre de genre spécial, ce qui était un tort, a fait remarquer avec raison que l'alternance entre l'excitation et la dépression est un phénomène fréquent en pathologie mentale. Il n'est pas douteux qu'en attribuant à ce phénomène une importance nosologique trop grande on a confondu des choses qui méritent d'être distinguées. Dans la paralysie générale, par exemple, on voit assez souvent l'excitation maniaque alterner avec le délire mélancolique : on est parti de là pour décrire une folie circulaire au cours de l'encéphalite diffuse. Il n'est pas besoin de dire qu'entre celle-ci et celle décrite par Baillarger et Falret il n'y a d'autre analogie qu'une grossière ressemblance symptomatique. De plus ces mêmes alternances d'excitation et de dépression peuvent se rencontrer chez des individus manifestement affectés de tares dégénératives, sans cependant que dans ces cas la marche et l'évolution de l'affection soit celle qu'on observe dans la folie circulaire typique. Or certains cas de cet ordre ont été fâcheusement confondus avec cette dernière affection. M. Magnan, en montrant que la caractéristique des folies intermittentes réside moins dans la succession des deux phases mélancolique et maniaque constitutives de la plupart des accès, que dans l'évolution générale de la maladie, a rapproché heureusement dans la même description les folies circulaires, à double forme, intermittentes et alternes, qui semblent bien constituer des modalités diverses d'une seule et même espèce morbide.

Bibliographie. — A. Foville, art. Folie a double forme, in *Nouveau Dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques*, 1872. — L. Kirn, *Die periodischen Psychosen*; *Eine klinische Abhandlung*; broch. in-8, Stuttgard, 1876. — J. Falret, la Folie circulaire ou folie à formes alternes, in *Arch. gén. de médecine*, Paris, décembre 1878 et janvier 1879. — Ritti, art. Folie a double forme, in *Dict. encyclopédique des sciences médicales*, Paris, 1879, et *Traité clinique de la folie à double forme*, Paris, 1883. — A.-E. Mordret, *De la folie à double forme*, Paris, J.-B. Baillère, 1883. — V. Magnan, *De la folie intermittente*; Communication faite au congrès international de médecine de Berlin de 1890, in *Recherches sur les centres nerveux*, Paris, Masson, 1893.

DÉLIRE DE PERSÉCUTION A ÉVOLUTION SYSTÉMATIQUE

Synonymie : Délire chronique (Magnan); Délire chronique à évolution systématique (Magnan et Sérieux); Psychose systématique progressive (Garnier); Délire chronique régulier (Camuset); Délire systématisé progressif (Cullerre).

Historique et définition. — Pinel et Esquirol avaient englobé parmi les mélancoliques et les lypémaniaques tous les malades dont le délire a pour caractère principal la tristesse. Or ces malades se divisent en deux groupes très différents l'un de l'autre : ceux du premier groupe, les vrais mélancoliques, s'accusent eux-mêmes, nous l'avons vu; ils se considèrent comme de grands coupables qu'attendent des châtiments mérités; ceux du second sont tout autres : au lieu de s'accuser eux-mêmes ils accusent les autres; au lieu de se tenir pour coupables ils croient être des victimes; ce ne sont plus des lypémaniaques, ce sont des *persécutés*.

C'est à Guislain (1) et surtout à Lasègue (2) que revient le mérite d'avoir bien mis en relief cette importante distinction. Lasègue a fait plus : il n'a pas seulement fait ressortir les différences fondamentales qui séparent les idées mélancoliques des idées de persécution, il a décrit avec une exactitude parfaite le délire de persécution organisé en système et bien différent des idées de persécution qui peuvent se montrer à titre épisodique au cours de l'alcoolisme subaigu, de la manie, de la démence sénile, de l'épilepsie, de la paralysie générale.

Mais cet auteur, comme il le dit lui-même, n'a étudié le délire de persécution qu'à sa période de floraison : il a négligé de suivre les malades à travers les transformations que peuvent présenter leur délire.

Or le délire des persécutions est susceptible de se transformer, notamment en délire ambitieux. Déjà Spielmann (3) en 1855 et après lui Morel (4), puis Foville (5), ont insisté sur ce fait.

Mais cette transformation n'est pas constante et il faut à ce point de vue établir des distinctions entre les délires de persécutions. Les uns surviennent plus ou moins brusquement, n'ont qu'une durée transitoire, guérissent sans qu'aucune idée ambitieuse se soit manifestée; d'autres se développent avec lenteur tantôt à un âge précoce, tantôt à un âge tardif, restent parfois incurables mais sans subir de transformation manifeste au cours de leur évolution; il en est au contraire qui parcourent avec une régularité remarquable des étapes, toujours les mêmes, et qu'on peut en quelque sorte prévoir d'avance : à ces derniers, dont nous nous occupons dans ce chapitre, on donne le nom de délires de persécution à évolution systématique. C'est à M. J. Falret (6), à

(1) Guislain, *Leçons orales sur les phrénopathies*, 3 vol. Gand, 1852.
(2) Lasègue, Du délire des persécutions, in *Arch. de médecine*, février 1852.
(3) Spielmann, *Diagnostik der Geisteskrankheiten*, Wien, 1855.
(4) Morel, *Traité des maladies mentales*, Paris, 1860, p. 266.
(5) Foville, *Étude clinique de la folie avec prédominance du délire des grandeurs*, Paris, 1871.
(6) J. Falret, *Soc. médico-psychol.*, in *Ann. médico-psychol.*, 1881, t. V.

M. Magnan [1] et à ses élèves que revient surtout le mérite d'avoir mis en relief la marche et l'évolution de ces délires à étapes régulières.

Mais on n'est pas d'accord sur la place qu'il convient d'assigner en nosologie à ces derniers [2]. Tandis que pour les uns le délire chronique ne serait que la forme la plus complète et la plus parfaite des délires de persécution, qui différeraient les uns des autres plutôt par leur physionomie et leur marche que par leur nature, pour M. Magnan, le délire de persécution à évolution systématique constituerait une entité nosologique à part, bien distincte de tous les autres délires de persécution qui appartiendraient au groupe complexe des psychoses dégénératives [3].

Quelle que soit l'opinion qu'on doive se faire à cet égard, nous pensons qu'il y a lieu de consacrer une description spéciale au délire systématique progressif.

Symptômes. — Le délire de persécution à évolution systématique que, pour éviter des répétitions, nous appellerons indifféremment délire chronique, psychose systématique progressive, bien que la première dénomination nous semble la meilleure, se caractérise, comme nous l'avons dit, par sa marche régulière et ses transformations toujours les mêmes et par conséquent prévues à l'avance.

Début. — L'affection débute à une période relativement avancée de la vie, jamais pendant l'enfance, toujours à l'âge adulte, ordinairement de 35 à 45 ans. Les individus qu'elle frappe n'ont en général présenté aucune anomalie intellectuelle ou morale notable jusqu'au moment où la maladie s'installe. Ce double caractère, si sa valeur était aussi absolue qu'on l'a dit, suffirait à différencier le délire chronique des délires de persécution des dégénérés qui, comme nous le verrons, peuvent apparaître d'une façon précoce pendant l'adolescence et même l'enfance, chez des malades qui avant l'éclosion du délire se sont fait remarquer par leur tendance à la dépression ou à l'exaltation, par leur esprit timide, méfiant et soupçonneux, par leur intelligence faible ou déséquilibrée, par la bizarrerie ou les incorrections de leur conduite.

Périodes. — Bien qu'on s'entende sur les étapes principales que parcourt dans son évolution le délire systématisé progressif, il y a entre les auteurs quelques divergences de détail qui ont fait classer ces diverses étapes de façons différentes.

M. J. Falret reconnaît quatre périodes au délire de persécution à évolution systématique : 1° la période d'interprétation délirante; 2° la période des hallucination de l'ouïe ou période d'état; 3° la période des troubles de la sensibilité générale; 4° la période stéréotypée ou de délire ambitieux.

M. Magnan réunit en une seule la seconde et la troisième période de M. Falret. De plus, il admet une dernière phase, phase de démence, que M. Falret ne reconnaît pas. Nous dirons plus loin ce qu'il faut penser de ces divergences;

(1) Magnan. — (a) Leçons, in *Gaz. méd. de Paris*, 1877; in *Progrès méd.*, 1887-91. — (b) P. Garnier, Des idées de grandeur dans le délire de persécution, *Thèse de Paris*, 1877. — (c) Gérente, Considérations sur l'évolution du délire dans la vésanie, *Thèse de Paris*, 1883. — (d) Magnan et Sérieux, le Délire chronique à évolution systématique, *Encyclop. scientifique des aides-mémoire*, Masson, Paris, 1892.

(2) Discussion à la Soc. médico-psychol. de Paris, 1888.

(3) G. Ballet, Du délire de persécution à évolution systématique. *Leçon* in *Progrès médical*, 19 novembre 1892.

et nous décrirons au délire systématisé progressif les quatre phases suivantes : 1° phase d'incubation et d'interprétation délirante ; 2° phase des idées de persécution et des hallucinations ; 3° phase des idées ambitieuses ; 4° phase de démence.

Description. — 1re Période. — Période d'incubation et d'interprétation délirante. — Le délire de persécution débute d'une façon insidieuse et sournoise : le malade éprouve tout d'abord une sorte de malaise indéfinissable dont il ne saisit pas la cause ; il devient irritable, nerveux, puis soupçonneux et inquiet ; il s'isole, se tient à l'écart, et déjà manifeste vis-à-vis des personnes de son entourage une défiance injustifiée. On s'étonne de ce changement d'habitudes et d'allures, mais rien encore ne permet d'en soupçonner la gravité. Bientôt pourtant la défiance se traduit par des accusations nettement formulées : le persécuté se plaint qu'on l'observe, qu'on le regarde de travers ; dans la rue les passants font des signes, chuchotent à voix basse près de lui. Les moindres incidents sont interprétés dès lors dans le sens d'une persécution positive et organisée : une fenêtre ouverte, un linge qui flotte, un cri d'enfant sont autant d'indices que le malade invoque à l'appui de sa conviction morbide. Cette préoccupation continuelle des plus minimes détails, des incidents sans portée, fait un bizarre contraste avec l'indifférence relative que le persécuté manifeste vis-à-vis des événements qui seraient de nature à le frapper : les pertes d'argent, les deuils de famille, les grands événements politiques le touchent moins qu'un geste malencontreux, qu'un coup d'œil faussement interprété. Le malade est déjà tout entier à son délire : son attention et son activité s'y absorbent.

A ce moment il n'est plus guère possible de se faire illusion : la folie, qui, bien qu'ancienne, a pu passer jusque-là inaperçue, apparaît avec netteté. Quelque réticent qu'il soit, et il l'est souvent, le persécuté se laisse aller à faire part des préoccupations qui le dominent et des tourments qu'il endure. Ce dont il se plaint alors, suivant la très juste remarque de Lasègue, c'est moins de faits récents que d'incidents très anciens, dont un certain nombre sont même souvent antérieurs au début du délire.

Au reste, la conduite du malade peut déjà, comme son attitude et son langage, révéler le trouble mental dont il est atteint. Dès cette période le persécuté se laisse aller parfois à des actes de violence : dans la rue par exemple, il interpelle insolemment ou frappe un passant inoffensif pour se venger d'un coup d'œil méprisant ou d'une parole déplacée. D'autres fois, afin d'échapper à ses ennemis, il se met à voyager : il délaisse ses affaires, son logis, sa famille, et court de ville en ville chercher une tranquillité qui le fuit : ces déplacements peuvent à la vérité dans quelques cas amener une accalmie temporaire. Foville a bien décrit les pérégrinations singulières des *aliénés migrateurs* (1). Certains malades se mettent à écrire des lettres de protestation aux autorités, aux magistrats, au préfet, ou bien ils vont se plaindre directement à la police et, comme le remarque M. J. Falret, ils dénoncent eux-mêmes leur état mental sous prétexte de chercher protection et se font prendre en voulant provoquer l'arrestation de leurs persécuteurs.

(1) A. Foville, Les aliénés voyageurs ou migrateurs, in *Ann. médico-psychol.*, juillet 1875. — Communication à la Société médico-psychol.

Les troubles psycho-sensoriels n'existent pas à cette période, du moins les hallucinations : tout se borne à des *interprétations délirantes*, à quelques *illusions*. Mais ces interprétations délirantes sont suffisantes pour légitimer aux yeux du malade une conviction déjà profondément encrée depuis longtemps dans son esprit.

2[e] Période. — Période des idées de persécution et des hallucinations. — L'apparition des hallucinations de l'ouïe marque le début de la deuxième période. Les idées de persécution, nous venons de le voir, se montrent avant elles; ce ne sont donc pas les hallucinations qui créent le délire, elles sont au contraire une conséquence du trouble mental primitif; mais une fois qu'elles se sont manifestées elles fournissent un nouvel aliment aux idées morbides.

Au début elles consistent en bruits vagues : ce sont des bourdonnements, des sifflements, des bruits de cloche; puis des mots, mais prononcés à voix basse, à voix si basse que le malade a peine à distinguer ce qu'on dit. Les mots sont ensuite articulés d'une façon plus distincte à voix haute : ce sont des expressions malveillantes, injurieuses : « Salop, cochon, sodomiste, voleur, assassin, » etc., puis des lambeaux de phrase ou des phrases entières ordinairement très courtes : « C'est lui, le voilà. Tue-le. » Les voix semblent sortir du plafond, de la muraille, de la cheminée. Elles viennent tantôt de près, tantôt de loin. Le malade les entend le soir, la nuit lorsqu'il est seul; mais il les perçoit aussi dans la rue; certains bruits peuvent les raviver, celui de l'eau qui coule, de la pendule battant la seconde, du chemin de fer ou de la voiture. Les hallucinations sont rarement continues, presque toujours intermittentes; elles peuvent se suspendre momentanément sous l'influence d'un voyage ou d'un changement de lieu.

A une période plus avancée de la maladie l'éréthisme du centre des images verbales auditives est tel que toute pensée du malade se traduit sous forme d'image vive hallucinatoire. Le persécuté entend nettement au dehors sa pensée, il lui semble qu'un écho la répète; c'est là le phénomène qu'on a désigné sous le nom d'*écho de la pensée.* Il arrive dans quelques cas que lorsqu'il exécute un acte quelconque, s'il se mouche, se déshabille, les voix extérieures lui redisent son action. Le malade est alors convaincu « qu'il n'est plus maître de ses pensées, qu'on les lui vole ». On sait ce qu'il fait, ce qu'il pense, ce qu'il souffre, et quand on l'interroge il répond souvent d'un air à demi narquois : « Pourquoi me questionner? vous savez les choses aussi bien que moi. »

Toute hallucination verbale auditive, à la condition qu'elle soit inconsciente et interprétée comme sensation réelle, suppose un *dédoublement de la personnalité.* Le malade qui en est affecté attribue en effet à deux personnalités différentes les images auditives qui naissent en son cerveau. Tandis qu'il reconnaît la véritable nature des unes, il attribue les autres à des personnalités étrangères à son propre moi. Ce dédoublement de la personnalité s'accuse à chacune des étapes du délire de persécution. Au début, quand il n'y a pas encore d'hallucinations auditives, il n'existe pas; plus tard, à l'époque des hallucinations verbales simples, il est rudimentaire ; il se prononce quand se montre l'écho de la pensée, il arrive enfin à son degré le plus accusé aux périodes avancées de la maladie. Alors en effet ce n'est plus *sa pensée* qu'il entend répéter; les interlocuteurs qui s'adressent à lui ne font plus simplement des

réponses aux questions que mentalement il se pose : « Ses idées lui sont enlevées avant qu'il ait eu le temps de les concevoir » ; « on lui dit des choses qu'il ne comprend pas, auxquelles il n'aurait jamais songé lui-même ». A ce degré on touche à la *transformation* de la personnalité. Le malade assiste en spectateur à des conversations, à des dialogues qui se tiennent autour de lui. Il y a des voix qui accusent, d'autres qui défendent, tandis que des auditeurs, qui rient et se moquent, applaudissent ou protestent.

Quand le malade parle plusieurs langues les voix se servent quelquefois de celle qu'il connaît le moins, plus souvent de la langue qu'il connaît le mieux. S'il se déplace et voyage en pays étranger, il n'est pas halluciné, au moins dans la langue de ce pays, tant qu'il ne l'a pas apprise : ce qui se comprend aisément.

Les hallucinations sont ordinairement entendues des deux oreilles; mais elles peuvent être *unilatérales* (¹) (Calmeil, Moreau, Michéa). D'autres fois, tout en étant bilatérales, elles sont de caractère différent à droite et à gauche; tandis que par exemple l'oreille droite entend des choses agréables, l'oreille gauche ne perçoit que des injures (²).

Aux hallucinations auditives s'ajoutent assez souvent des hallucinations *psycho-motrices* (Séglas) (hallucinations psychiques de Baillarger; motrices verbales de Ribot). Celles-ci résultent de l'éréthisme du centre des images verbales motrices (3ᵉ circonvolution frontale). Les malades qui en sont affectés perçoivent des voix non plus extérieures, comme dans l'hallucination auditive, mais intérieures. Leurs persécuteurs parlent au dedans d'eux, leur empruntent leur propre parole. « Il y a, disait un malade de Baillarger, dans ma poitrine, dans la région de l'estomac, comme une langue qui articule tout intérieurement. » Ces hallucinations d'ordinaire n'apparaissent qu'après celles de l'ouïe, qui les dominent en importance. Mais il est des cas, j'en ai rapporté un exemple (³), où elles existent indépendamment de toute hallucination auditive.

Les hallucinations de la *sensibilité générale* tiennent une place importante dans l'histoire clinique du délire de persécution. Elles peuvent se montrer en même temps que celles de l'ouïe, exceptionnellement même les précéder. Mais en général elles se manifestent assez longtemps après ces dernières, comme l'a noté M. J. Falret. Les malades se plaignent qu'on les pince, qu'on les brûle, qu'on les électrise à distance. On leur arrache la moelle, on leur pince la tête, on les pique avec des jets de vitriol, on les dévore en dedans et on leur prend leur sang. Les expressions et les comparaisons dont ils se servent pour peindre les souffrances et les tourments qu'on leur fait subir, sont toujours imagées, quelquefois singulièrement pittoresques, mais en général bizarres. Une malade de Baillarger accusait ses ennemis de tirer sur elle, à travers les murs, de petits canons qu'elle comparait aux briquets phosphoriques alors en usage. Elle était avertie de l'explosion de ces petits canons par des douleurs secrètes qu'elle éprouvait, tantôt sur un point, tantôt sur un autre.

(¹) Régis, Des hallucinations unilatérales, in *Encéphale,* 1881 ; et Seppili, *Rivista sperimentale di frenatria*, t. XVI, fasc. I.

(²) Magnan, Des hallucinations bilatérales de caractère opposé suivant le côté affecté, *Arch. de neurologie,* 1883.

(³) G. Ballet, *Semaine médicale*, 4 novembre 1891.

Les hallucinations du *sens génital*(1) sont fréquentes, particulièrement chez la femme. Les persécutées, qui mettent souvent dans leurs confidences de la discrétion et des réticences, prétendent qu'on les viole, qu'on les a rendues enceintes, qu'on se livre sur elles, le jour ou la nuit, à toutes sortes d'actes obscènes; les hommes affirment qu'on les sodomise, qu'on excite leurs fonctions génésiques, qu'on leur comprime les testicules, qu'on leur pompe la sève. Un malade racontait qu'il était travaillé par la « nonentation », opération à laquelle se livraient des nonnes qui dirigeaient sur lui leurs poursuites amoureuses et lui donnaient « des désirs de chair accessoires ». Pour se soustraire aux persécutions dont ils sont victimes, les persécutés génitaux recourent parfois aux artifices les plus étranges : ils prononcent des mots cabalistiques, se lient les testicules et la verge, se fourrent dans le vagin des tampons de linge.

L'*odorat* et le *goût* participent aussi aux troubles sensoriels. Les malades perçoivent des odeurs de soufre, de pourriture, de cadavre, de gaz méphitique que leurs ennemis font arriver jusqu'à eux par des procédés très variés. Les aliments ont un goût amer, de métal, d'arsenic, et les persécutés trouvent là la preuve qu'on cherche à les empoisonner; aussi prennent-ils mille précautions pour se soustraire à ces criminelles tentatives : ils vont eux-mêmes au marché, préparent eux-mêmes leurs repas, renoncent à la plupart des aliments et se nourrissent, par exemple, exclusivement d'œufs à la coque.

Lasègue avait posé en règle que les persécutés, sauf complication d'alcoolisme, d'hystérie ou d'épilepsie, n'ont jamais d'*hallucinations de la vue*. Cette opinion est généralement acceptée, notamment par Legrand du Saulle et M. Falret. A la vérité, on a cité des faits contradictoires (Mabille, Magnan). Mais on peut dire néanmoins que l'hallucination visuelle ne fait pas d'habitude partie du tableau clinique du délire de persécution. Les persécutés entendent leurs ennemis, ils ne les voient pas. De là l'expression dont ils se servent souvent pour désigner leurs voix : *mes invisibles*.

Tandis qu'apparaissent en s'ajoutant les unes aux autres les diverses hallucinations dont nous venons de parler, le délire va s'organisant et subissant des transformations progressives. D'abord les accusations que porte le malade sont, comme à la première période, des accusations vagues : il se sent tourmenté, mais il ne sait par qui ; il s'en prend à tout le monde et à personne ; *on* me fait des misères, *on* m'en veut, *on* me persécute de telle ou telle façon. Plus tard il met en scène des collectivités réelles ou imaginaires. Le choix de ces collectivités varie suivant les époques : au moyen âge le persécuté accusait surtout les démons, les sorciers; plus tard, le cours des idées changeant, ce furent les jésuites, les francs-maçons, les sociétés secrètes; aujourd'hui il parle volontiers de la police, des anarchistes. Il incrimine l'électricité, la physique, le magnétisme, la téléphonie, le phonographe. A une période encore plus avancée le langage comme le délire du persécuté se stéréotype; le malade crée des néologismes. Il se plaint de la lanterne sourde, de la ligue, de l'auscultation et de la désauscultation, des louvetins ou des fouinards. « Je suis sans cesse tourmentée par « les Charcot », nous disait une femme qui attribuait à l'hypnotisme les maléfices dont elle se disait victime.

(1) M. HAMEL, Des hallucinations génitales et des idées érotiques chez les persécutés. *Thèse de Paris*, 1892.

Mais il peut arriver que, quittant le domaine des abstractions, le persécuté en vienne à personnifier l'auteur des tourments qu'il endure.

Après un long temps de soupçons vagues, de recherches infructueuses, il finit par découvrir celui qui organise et dirige les maléfices dont il souffre : c'est un prêtre, un médecin, un homme en place, un ancien ami. De ce jour le persécuté devient particulièrement dangereux : il ne se borne plus à la défensive, il attaque. L'appellation de persécuté persécuteur lui conviendrait assez bien, si l'on n'avait coutume, pour éviter tout malentendu, de la réserver à une catégorie de malades dont nous parlerons plus loin.

La manière d'être, les allures, les actes, en un mot les *réactions* des persécutés varient aux différentes étapes de leur délire et suivant la nature des hallucinations qui les obsèdent. Nous avons vu qu'au début quelques-uns entreprennent des voyages sans but précis, sans itinéraire fixe, pour se soustraire aux persécutions qui les tourmentent.

D'autres s'adressent aux autorités, écrivent au commissaire de police, au préfet, aux magistrats, aux ministres, de longues lettres pour se plaindre des vexations qu'on leur fait injustement subir et demander justice. Il en est qui se font arrêter dans l'espoir d'exposer leur cause devant un tribunal; ou qui posent leur candidature pour avoir l'occasion de protester dans leur profession de foi ou à la tribune des réunions publiques contre les maléfices dont ils sont victimes.

Nous avons dit comment ils se comportent le jour où apparaissent les hallucinations, particulièrement les hallucinations du goût et les idées d'empoisonnement, ou les hallucinations génitales; nous n'y reviendrons pas; mais il faut savoir que lorsqu'un persécuté accomplit un acte bizarre, inexplicable, la raison d'être en est d'ordinaire dans une interprétation délirante ou une hallucination : tel par exemple fait ses besoins dans ses vêtements pour éviter un système de lorgnettes installé dans les cabinets d'aisance.

Convaincus qu'ils ont à se protéger et à se défendre, les persécutés s'isolent souvent du monde : ils s'enferment chez eux, vivent d'une façon sordide, négligent les soins de propreté, barricadent les fenêtres et les portes de leur appartement.

Quelques-uns, fatigués de la lutte incessante qu'ils ont à soutenir contre leurs ennemis, se réfugient dans le *suicide* : toutefois cet accident est beaucoup plus rare chez les persécutés que chez les mélancoliques.

Mais à côté du persécuteur qui se borne à se défendre par la fuite, l'isolement ou la mort volontaire, il y a celui qui recourt à l'agression et à la violence. Ce peuvent être de simples coups dirigés sur un passant inoffensif, dans le regard ou les gestes duquel le malade a cru découvrir une allusion ou une ironie. D'autres fois, le persécuté va jusqu'à l'*homicide* : tantôt il frappe à l'aventure, sur le premier venu, dans un paroxysme d'exaltation et de colère, parce qu'il « fallait en finir, que tout le monde s'abrutissait » ; tantôt il choisit sa victime : ce sera la personne que les circonstances, les hasards des relations, les hallucinations, particulièrement celles de l'ouïe, lui désignent comme son persécuteur principal : tel attaque brutalement un médecin à qui il a eu une fois affaire, parce qu'il le croit le « chef des agents aliénistes » ; tel autre tire six coups de revolver sur un vieillard nommé Michel, qu'une voix obsédante

lui désigne en lui répétant sous forme d'injure : « Voilà l'enc... du père Michel » ; tel autre enfin, employé dans un bureau de la ville de Paris, assassine d'un coup de pistolet son chef hiérarchique qu'il croit être l'agent principal des persécutions qui le tourmentent.

3e **Période. — Période des idées ambitieuses.** — Après un temps plus ou moins long, quand les idées de persécution ont successivement parcouru les trois étapes indiquées par Falret, d'élaboration, de systématisation, puis de délire stéréotypé, ces idées subissent une transformation curieuse : elles font place à des idées ambitieuses qui d'abord se juxtaposent, puis se substituent à elles.

Le fait de la substitution des idées de grandeur aux idées de persécution dans la folie chronique avait été noté de longue date, notamment par Pinel; Esquirol, Spielmann, Morel et après lui Foville ont surtout appelé l'attention sur cette transformation du délire. M. Magnan, M. Garnier, M. Gérente, se sont particulièrement attachés à mettre en relief sa fréquence dans la forme spéciale de folie chronique que nous étudions : le délire de persécution à évolution systématique.

L'apparition des idées de grandeur chez les persécutés suppose un certain affaiblissement des facultés sans lequel il n'y a pas de délire ambitieux possible. Elle témoigne d'un pas en avant fait par l'intelligence dans le champ de l'invraisemblable et de l'impossible.

Elle se fait suivant des modes fort divers. D'après Foville, elle aurait souvent lieu par *déduction logique* : le persécuté, après avoir longtemps cherché l'explication des tourments qu'il subit, en arriverait à se convaincre que l'acharnement avec lequel on le persécute tient à de puissants intérêts en jeu; si on le tracasse, si l'on cherche sa mort, c'est qu'on veut accaparer une immense fortune qui lui revient, qu'on désire le dépouiller d'un trône dont il est le légitime héritier; c'est qu'il est très puissant et qu'on est jaloux de sa puissance. Ce mode de transformation n'est vraisemblablement pas aussi fréquent qu'on l'a dit; M. Christian observe avec raison que le raisonnement et la logique ne sont pas dans les habitudes des aliénés. Il est plus probable que l'apparition des idées ambitieuses s'explique par la tournure du caractère des persécutés, qui sont à la fois méfiants et vaniteux (Marandon de Montyel, Mairet) ; la mégalomanie serait ainsi chez eux l'aboutissant naturel des sentiments d'orgueil, elle résulterait d'une sorte de travail inconscient que provoqueraient les réactions réciproques de ces sentiments et des idées de persécution.

Quoi qu'il en soit, c'est souvent par *genèse spontanée* que les idées ambitieuses semblent apparaître. Elles se montrent un beau jour sans qu'aucune raison explique leur éclosion.

Il suffit d'ailleurs d'un incident souvent minime pour les faire naître dans un cerveau préparé : un malade d'Esquirol parcourt un journal où il est question du faux dauphin; aussitôt il s'imagine être le fils de Louis XVI et se rend aux Tuileries pour réclamer ses droits. Souvent c'est une *hallucination* qui constitue le signal de l'éclosion du délire ambitieux : le persécuté entend, par exemple, une voix lui crier : « Tu es Napoléon ! » A partir de ce moment, il s'incarne dans son nouveau rôle. Mais ce serait une erreur de croire que l'hallucination a créé le délire ambitieux; il ne faut pas oublier, en effet, qu'elle n'est elle-même qu'un

résultat ; elle traduit les dispositions mentales du malade, elle en résulte, elle ne les fait pas naître.

Les idées de grandeur coïncident au début avec les idées de persécution : celles-ci, quand elles sont appelées à disparaître complètement, ne s'effacent qu'après un certain temps. M. J. Falret affirme même qu'elles persistent toujours à quelque degré. L'assertion est absolue, mais elle trouve sa vérification dans quelques cas.

La forme que revêtent les idées mégalomaniaques est fort variable. Au degré le plus léger, elles peuvent consister en un simple optimisme, en une opinion exagérée que le malade a de lui-même et de ses facultés (Marandon de Montyel, Camuset). Cet optimisme contraste avec le pessimisme de la période précédente.

Mais d'ordinaire le délire ambitieux est plus accusé : il se traduit alors tantôt par des idées de richesse, tantôt par des idées de puissance, tantôt par la croyance à une transformation de la personnalité.

Les malades se croient en possession d'une fortune immense, ils ont fait des héritages considérables, ils sont millionnaires, ils ont des châteaux, des trésors.

Ou bien ils se disent investis d'un pouvoir mystérieux ; ils disposent de forces occultes, dirigent les astres ; ils entendent des voix à des distances prodigieuses et sont doués d'une ouïe exceptionnelle.

Souvent ils s'attribuent une personnalité de convention et, dans le choix de cette personnalité, ils se laissent guider par les tendances et les croyances de l'époque et par leurs aspirations personnelles. Au moyen âge et pendant la Renaissance les persécutés, devenus ambitieux, prétendaient être Dieu, le Saint-Esprit, la Vierge ; ils se disaient prophètes, s'appelaient Jeanne d'Arc ou l'antéchrist ; aujourd'hui ils s'imaginent plus volontiers qu'ils sont des inventeurs de génie, des réformateurs de la société, qu'ils sont élevés à la dignité de rois, d'empereurs, de président de la République.

L'attitude et les réactions du délirant chronique ambitieux se conforment à l'idée nouvelle qu'il a de sa personnalité : dans quelques cas, il ne fait pas parade de ses idées de grandeur, et les dissimule au contraire ; pour les découvrir, il faut les rechercher avec soin (Falret, Doutrebente).

Plus souvent, il se compose une attitude en rapport avec son nouveau rôle : il est hautain, dédaigneux, méprisant, il exécute des actes en relation avec le pouvoir imaginaire qu'il s'attribue. « L'un ouvre et ferme brusquement la bouche, croyant ainsi écraser et avaler ses ennemis ; une autre, par la pression de l'index sur le conduit auditif, expulse de son cerveau la personnalité étrangère qui veut s'implanter en elle (Magnan et Sérieux). » Ou bien il se pare des insignes de son nouveau rôle, et, s'il est en liberté, va frapper à la porte du palais ou des grands du jour pour réclamer la reconnaissance de ses droits. Il écrit volontiers et, dans de longs factums qu'il adresse aux médecins, aux autorités, quelquefois aux journaux, il s'efforce de légitimer ses prétentions, ou du moins les affirme avec arrogance.

4e Période. — Démence. — A la longue l'intelligence des délirants chroniques s'affaiblit d'une façon lente et progressive. Leur délire devient de plus en plus confus, il est moins bien coordonné ; il consiste à ressasser quelques

conceptions délirantes stéréotypées; leur langage, qui se limite à la répétition de néologismes toujours les mêmes, leurs gestes et leur attitude monotone témoignent d'un amoindrissement positif des facultés mentales. S'agit-il là d'un véritable état de démence? M. Falret[1] ne le croit pas. « On observe, dit-il, dans tous les asiles, de vieux persécutés, parvenus aux périodes ultimes de leur maladie, aliénés depuis vingt ou trente ans, ou même davantage, qui conservent, malgré l'ancienneté de leur affection, une véritable activité intellectuelle, qui sont encore susceptibles de causer très raisonnablement sur beaucoup de sujets étrangers à leur délire, et qui ne peuvent pas être appelés des déments, dans le sens que nous avons l'habitude d'attacher à ce mot. » Ce qui est certain, c'est que le délire de persécution à évolution systématique marche plus lentement et d'une façon plus inconstante vers l'affaiblissement accusé des facultés intellectuelles que les autres vésanies chroniques. Toutefois, dans certains cas, la déchéance mentale est assez marquée pour qu'on soit en droit de considérer la période terminale de la maladie comme une période de vraie démence.

Marche. — Durée. — Terminaison. — Pronostic. — En étudian les symptômes du délire de persécution à évolution systématique, nous avons indiqué la marche de l'affection. Nous n'avons à revenir que sur quelques points.

La maladie parcourt-elle fatalement son cycle? ou, au contraire, n'est-elle pas susceptible de s'arrêter dans son évolution et de se fixer, par exemple, à la deuxième période? Sur ce point il n'y a pas accord entre les aliénistes. D'après M. Magnan, l'apparition du stade ambitieux est obligée; d'après M. Falret, au contraire, les idées de grandeur ne se montreraient que dans le tiers des cas. La divergence de vues tient à ce qu'on ne s'entend pas sur les faits qu'il convient de faire entrer dans le groupe que nous étudions. Certains auteurs, en effet, ont de la tendance à séparer de ce groupe, pour les rejeter parmi les délires dits *des dégénérés*, que nous décrirons plus loin, tous les délires de persécution qui ne procèdent pas dans leur marche avec la régularité un peu schématique du type. Il en résulte que, pour ceux-là, l'évolution du délire chronique est à peu près uniforme et toujours la même. Mais si l'on rapproche les uns des autres les divers cas qui, par leur étiologie, leur marche et leur symptomatologie, présentent des analogies suffisantes pour qu'on soit en droit de les considérer comme constituant les individualités d'un même groupe clinique, on arrive à cette conclusion que parmi les délires de persécution à évolution systématique, dont la marche est forcément chronique, dont le pronostic est l'incurabilité, les uns ne dépassent pas la période de persécution, tandis que les autres vont jusqu'à la période d'idées ambitieuses et même de démence.

Quelle que soit la phase à laquelle le délire chronique aboutisse, sa marche est toujours lente. Chaque période comprend une durée de plusieurs années : la première, d'habitude, est la plus courte; la seconde, la plus longue : elle peut embrasser dix, quinze et vingt ans.

La marche, bien que progressive, n'est pas uniforme. Il y a des moments d'exacerbation apparente, des phases d'*agitation* au cours desquelles les idées morbides semblent dominer plus impérieusement l'esprit du malade. En fait,

[1] J. Falret, *Soc. médico-psych.*, 29 novembre 1886.

elles se traduisent plus bruyamment, voilà tout. Ces périodes d'agitation durent de quelques heures à quelques jours. Chez les femmes, elles ont lieu principalement au moment des règles.

Par contre, à certaines époques, sous l'influence de diverses circonstances, voyage, changement de résidence, isolement, il se produit des accalmies relatives. Durant ces accalmies, qu'on a assez improprement appelées des rémissions, le malade est plus tranquille, il affiche moins son délire; il lui arrive même quelquefois de le dissimuler avec soin, au point qu'on pourrait à tort penser qu'il s'agit de guérison au moins temporaire. Il faut distinguer ces périodes d'accalmie des rémissions vraies qu'on observe assez souvent dans les délires de persécution qui se rattachent nettement à la dégénérescence.

Maladie essentiellement chronique et progressive, le délire de persécution à évolution systématique est une affection incurable. Les délires de persécution qui guérissent sont d'un autre ordre, ce sont ceux qu'on observe dans l'alcoolisme subaigu, dans certaines formes de mélancolie ou chez certains dégénérés. C'est parce que la distinction entre les diverses variétés n'avait pas été faite suffisamment qu'on a pu dire que le délire de persécution guérit dans un cinquième des cas (Legrand du Saulle) : le délire de persécution oui, non le délire de persécution à évolution systématique.

Diagnostic. — Les persécutés ont été longtemps et sont encore quelquefois confondus avec les *mélancoliques*. Entre la mélancolie et le délire des persécutions il y a cependant des différences profondes de nature et de symptomatologie. Le trouble fondamental de la mélancolie, nous l'avons vu, est un trouble émotionnel avec dépression : le délire est secondaire, enté sur l'état cénesthétique, tandis que chez les persécutés c'est le phénomène primordial. Chez les mélancoliques les idées fausses sont des idées de ruine, de culpabilité, de damnation, non de persécution : le mélancolique s'accuse lui-même, le persécuté accuse les autres; le premier est un coupable, le second une victime; l'un est dans l'attente continuelle des châtiments qui lui sont réservés, c'est un prévenu (Lasègue), l'autre proteste contre les maux qu'il endure, c'est un condamné.

Toutefois, chez certains mélancoliques, comme nous l'avons vu, de même que chez quelques dégénérés à malformation des organes génitaux ou à habitudes vicieuses, on voit s'organiser parfois des idées de persécution spéciales qui au premier abord pourraient laisser croire qu'on est en face de persécutés vrais. Ces malades s'imaginent en effet qu'on les observe, qu'on les regarde de travers, qu'on chuchote autour d'eux, qu'on fait à leur personne des allusions blessantes. Mais au fond, et c'est là ce qui les distingue des autres persécutés, ils s'accusent eux-mêmes beaucoup plus qu'ils n'accusent les autres. Si on les tourne en dérision, si l'on parle mal d'eux, si on les regarde d'un coup d'œil ironique, c'est parce qu'ils sont coupables, parce qu'ils se sont mal comportés, parce qu'ils ont une anomalie de conformation qui est pour eux un sujet de souci et de honte. Ce sont des *persécutés auto-accusateurs* (¹), bien différents,

(¹) G. Ballet, les Idées de persécution chez certains dégénérés hypochondriaques ou mélancoliques (persécutés auto-accusateurs), *Congrès de Blois*, 1892; et Un exhibitionniste persécuté (les persécutés auto-accusateurs), in *Semaine médicale*, 23 mai 1893.

par le point de départ de leur délire plus encore que par leur physionomie et leurs réactions, des délirants chroniques.

Le délire de persécution à évolution systématique pourrait être confondu, soit avec les idées de persécution qui surviennent à titre épisodique dans l'alcoolisme aigu et quelques autres affections, soit surtout avec les délires de persécution des dégénérés qui lui ressemblent quelquefois de très près.

Dans l'*alcoolisme subaigu* les idées de persécution sont sous la dépendance des hallucinations, hallucinations visuelles, auditives, quelquefois olfactives et gustatives; elles sont en général, comme ces hallucinations, multiples et mobiles, et s'accompagnent d'ordinaire d'un sentiment de terreur. Tout autres sont celles des persécutés vrais, plus fixes, mieux systématisées, déterminant des inquiétudes rétrospectives mais non ces expressions de frayeur qu'on observe dans l'alcoolisme. D'ailleurs le délire alcoolique subaigu a d'habitude une durée courte (quelques jours à deux ou trois semaines au plus); il se complique de troubles digestifs, d'insomnie, de cauchemars, de tremblement.

On peut encore observer des idées de persécution transitoire chez les hystériques à la suite des crises, dans le goître exophthalmique, chez les paralytiques généraux. Mais il s'agit là d'incidents subordonnés aux manifestations de la maladie principale et dont il est facile de reconnaître la nature.

Le diagnostic le plus délicat est celui qui est à faire entre le délire de persécution à évolution systématique et les délires de persécution des dégénérés. Ce diagnostic est d'autant plus important que les délires des dégénérés guérissent souvent tandis que le délire chronique ne guérit jamais.

Il faut distinguer ici deux catégories de faits : tantôt on a affaire à des délires, hallucinatoires ou non, qui s'installent brusquement, sont mal systématisés, disparaissent aussi vite qu'ils sont apparus : ce sont les délires d'emblée que nous décrirons plus loin. Lorsque ces délires, qui peuvent se traduire par des conceptions délirantes de divers ordres (de persécution, ambitieuses, mystiques, hypochondriaques), affectent la forme de délire de persécution, il est en général facile de les différencier du délire chronique à évolution systématique, qui est aussi lent dans son évolution que les autres sont rapides, aussi bien systématisé que les autres le sont mal, aussi durable que les autres sont transitoires.

Mais chez les dégénérés on observe souvent des délires de persécution qui, par leur physionomie générale, se rapprochent d'assez près du délire chronique pour que le diagnostic différentiel présente des difficultés réelles. Pour quelques auteurs (Magnan) ce diagnostic est cependant toujours possible et voici quels en sont les éléments : 1° chez les dégénérés, hérédité lourde; chez les délirants chroniques, peu ou pas d'hérédité; 2° chez les dégénérés, signes physiques et psychiques de dégénérescence (nous verrons plus loin en quoi consistent ces signes); chez les délirants chroniques, intelligence saine jusqu'à l'apparition du délire; 3° chez les dégénérés, début souvent brusque des troubles mentaux, quelquefois pendant l'enfance ou l'adolescence, fréquemment polymorphisme des conceptions délirantes (par exemple simultanéité des idées ambitieuses et des idées de persécution) qui ne suivent dans leur évolution aucune marche régulière; chez les délirants chroniques, début à une époque tardive de la vie, pendant l'âge mûr, et évolution systématique du délire;

4° enfin, chez les dégénérés, le délire de persécution peut s'organiser sans le concours des hallucinations; il a pour base unique, dans quelques cas, les interprétations délirantes; tandis que dans le délire chronique, il y a toujours des hallucinations.

Ces caractères ont une réelle valeur pour différencier les types extrêmes, notamment le délire de persécution à évolution systématique typique du délire de persécution qu'on rencontre chez certains débiles. Mais entre le premier et ces derniers il y a des formes de transition, qui autorisent à se demander si le délire chronique constitue bien une espèce morbide à part ou n'est pas simplement la forme la plus achevée, la plus parfaite, du délire de persécution à marche chronique[1]. Quelle que soit l'opinion qu'on se fasse sur le côté doctrinal de la question, il n'est pas douteux que les signes différentiels énumérés plus haut perdent une grande partie de leur valeur diagnostique lorsqu'on a affaire à une des formes de transition en question. Et il est tel cas où l'on ne saurait dire avec quelque certitude si l'on est en présence du délire chronique ou d'un de ces délires de persécution à systématisation régulière qu'on observe parfois chez les dégénérés qui occupent les degrés élevés dans l'échelle de la dégénérescence mentale.

Mais parmi les persécutés dégénérés il est un groupe de malades qui, tout en ressemblant aux persécutés vulgaires, ont une physionomie bien à eux : ce sont les *persécutés persécuteurs*. Nous les décrivons plus loin. Nous rappellerons seulement ici qu'ils se distinguent des malades atteints de délire de persécution à évolution systématique en ce qu'ils n'ont jamais d'hallucinations, ne présentent pas à proprement parler de conceptions délirantes, sont anormaux par leurs actes plus encore que par leurs propos, et sont affectés d'un délire qui reste toujours le même et n'a pas de tendance à évoluer vers la mégalomanie.

Étiologie. — L'étiologie du délire de persécution à évolution systématique est souvent obscure, et les renseignements qu'on trouve à ce sujet dans la plupart des auteurs sont plutôt de nature à accroître qu'à dissiper cette obscurité. Cela tient à ce qu'on n'a pas toujours suffisamment distingué les délires de persécution à marche progressive et régulière, dont nous nous occupons ici, de ceux qui se rattachent plus directement à la dégénérescence mentale et évoluent d'une façon irrégulière et souvent capricieuse.

Aussi les statistiques relatives à la *fréquence* de l'affection que nous étudions pèchent-elles en général par excès : c'est le cas de celle de Lasègue (14 persécutés sur 100 aliénés), de Legrand du Saulle (16 pour 100), de Foville (19 pour 100). Sur 32 000 aliénés qui ont séjourné à l'infirmerie spéciale du dépôt de la Préfecture, de 1872 à 1885, Planès[2] a compté 2 613 persécutés, soit un peu plus de 8 pour 100. MM. Christian et Ritti, à Charenton, ont trouvé environ 10 pour 100.

Le délire de persécution à évolution systématique est plus commun chez la *femme* que chez l'homme. On a noté qu'il était moins commun chez les personnes mariées que chez les veufs et les célibataires.

L'hérédité tient ici, comme dans l'étiologie de la plupart des psychoses, une

[1] G. Ballet, le Délire de persécution à évolution systématique, in *Progrès médical*, 1892.
[2] Planès, *Thèse de Paris*, 1886.

place prépondérante parmi les causes prédisposantes. On trouve dans les ascendants des malades, tantôt des névroses (hystérie, épilepsie), tantôt la manie ou la mélancolie, tantôt le délire chronique lui-même, plus rarement la déséquilibration mentale, ou l'alcoolisme. On a dit que l'hérédité des persécutés était en général moins chargée que celle des dégénérés (Magnan). Ce qui paraît différer dans les deux cas, c'est moins la tare héréditaire elle-même que la façon dont elle s'est transmise aux descendants. Tandis que, chez les dégénérés, en dehors des états délirants, on constate soit la faiblesse intellectuelle, soit l'état de déséquilibration qui exprime que le système nerveux s'est développé d'une façon défectueuse, on ne trouve pas d'ordinaire, chez les persécutés dont nous nous occupons, de stigmates de dégénérescences; le fait toutefois n'est pas constant, et un certain nombre d'observations, celles de Séglas [1] notamment, prouvent que les tares dégénératives peuvent coexister avec le délire à évolution systématique.

On est mal fixé sur le rôle des causes occasionnelles *morales* ou *physiques*. Toutefois dans certains cas l'éclosion de la maladie a paru succéder à des ennuis, des déceptions, des chagrins, des préoccupations de divers ordres, particulièrement à celles qui se rattachent à la perte d'un procès ou aux tourments causés par une naissance illégitime; les enfants naturels semblent en effet plus prédisposés que les autres à la psychose progressive. On a fait aussi jouer un rôle à certaines malformations physiques, particulièrement aux malformations des organes génitaux, aux habitudes vicieuses, à l'onanisme, aux pertes séminales. Rien n'est moins prouvé que l'action de ces causes qui peuvent en revanche intervenir activement dans la genèse de certains délires dégénératifs.

Traitement. — Le délire de persécution à évolution systématique constitue, nous l'avons vu, une maladie à marche fatalement progressive; c'est assez dire qu'aucune médication n'est susceptible d'en arrêter l'évolution. Le traitement, dès lors, ne saurait être que palliatif : il doit viser les indications spéciales qui se présentent au jour le jour.

Les médications systématiques qu'on a tour à tour préconisées dans le but d'entraver les progrès de cette psychose ont donné plutôt de mauvais que de bons résultats; tel est le cas du tartre stibié, des purgatifs répétés, de l'hydrothérapie employée sans discernement et appliquée à tous les cas sans distinction. Il en est de même des agents médicamenteux (haschich, datura stramonium) que Moreau (de Tours) avait essayés dans l'espoir d'atténuer les hallucinations en leur substituant des hallucinations médicamenteuses. L'électricité sous forme de courants continus appliqués en permanence, autour de la tête (méthode d'Hiffelsheim), le traitement moral et l'intimidation sous la douche (méthode de Leuret), la suggestion hypnotique, n'ont pas eu plus de succès.

L'internement des persécutés s'impose à un double titre : le malade une fois séparé du monde extérieur retrouve en général dans l'isolement de la maison de santé un calme relatif, mais, il est vrai, momentané. En outre, il ne faut pas perdre de vue que, de tous les aliénés, les persécutés sont les plus dangereux; lorsqu'ils en arrivent à désigner l'auteur de leurs persécutions, la séquestration devient urgente, et c'est pour n'y avoir pas eu recours assez tôt qu'on a eu si

(1) Séglas, *Soc. médico-psychologique*, 1888.

souvent à déplorer les homicides commis par ces malades. Au reste, la santé de ces aliénés exige une surveillance qu'il est difficile d'exercer fructueusement en dehors de l'asile; certaines indications spéciales peuvent résulter de l'état général et nécessitent l'emploi des toniques, de l'arsenic, de la douche. D'autre part, chez les malades qui sont poursuivis par la crainte de l'empoisonnement, on est souvent obligé de recourir à une sorte de contrainte pour les forcer à s'alimenter d'une façon normale, et à faire des repas réguliers.

Durant les périodes d'excitation, les bromures alcalins, les bains, ont leur utilité; et si l'insomnie se montre à ce moment, ce qui n'est pas rare, on devra recourir aux hypnotiques, chloral, sulfonal, chloralose.

En somme, la médication est purement symptomatique; elle est destinée à remédier aux complications du moment, mais ne saurait viser à faire rétrocéder la maladie.

Bibliographie. — Lasègue, Du Délire des persécutions, in *Arch. gén. de médecine*, février 1852. — Legrand du Saulle, le Délire des persécutions. 1 vol. in-8, Paris, 1872. — On trouvera dans ce mémoire et cet ouvrage des renseignements sur le délire de persécution envisagé d'une façon générale plutôt comme syndrome que comme espèce morbide. En ce qui concerne le délire de persécution à évolution systématique, il suffira de lire : Ritti, article Délire de persécution, in *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*. Paris, 1887, et Magnan et Sérieux, le Délire chronique à évolution systématique. *Encyclopédie des aides-mémoire*. Masson, Paris, 1892. — On parcourra aussi avec intérêt le mémoire de Christian, Des idées de grandeur chez les persécutés, in *Arch. de neurologie*, nos 66 et 67, 1892.

DÉGÉNÉRESCENCE MENTALE

(Dysgénésies cérébrales : Imbécillité, débilité et déséquilibration mentales.)

Définition. — Les maladies mentales dont la description précède, qu'elles se développent ou non sous l'influence de causes occasionnelles, supposent, nous l'avons vu, pour la plupart et dans la majorité des cas, chez les individus qui en sont atteints, une hérédité défectueuse. Alors le nervosisme des parents et peut-être aussi leurs tares d'autre nature se transmettent aux descendants sous la forme d'une prédisposition qui se manifeste épisodiquement soit par un accès de manie ou de mélancolie, soit par le développement d'une maladie évolutive ou durable, comme le délire de persécution progressif ou la folie périodique. Ces psychoses sont donc le plus souvent des psychoses *héréditaires*. Mais dans l'intervalle des accès épisodiques ou avant le développement de la maladie mentale chronique, les individus qui en sont affectés ne présentent aucune lésion notable de l'intelligence ou du caractère : ce sont des individus normaux.

Il n'en est plus de même de ceux dont nous allons parler. Chez les *dégénérés*, en effet, les causes morbides, héréditaires le plus souvent, individuelles dans quelques cas, ont entravé le développement régulier du système nerveux, si bien que ces individus présentent à l'état permanent des tares intellectuelles ou morales faciles à découvrir dès le jeune âge. Ce sont des êtres psychiquement et souvent aussi physiquement anormaux, chez lesquels le délire passager ou durable, lorsqu'il survient, n'est plus simplement, comme dans les

psychoses précédemment étudiées, le résultat d'une prédisposition latente jusqu'à son éclosion, mais l'aboutissant d'un état originel et habituel d'infériorité cérébrale ou de déséquilibration mentale.

Les *dégénérés* sont assez communément désignés sous le nom d'*héréditaires* et dans beaucoup d'ouvrages les deux expressions sont tenues pour synonymes. A notre avis cette synonymie n'est pas exacte et elle est de nature à jeter la confusion dans l'esprit : l'expression héréditaire implique une notion étiologique, celle de dégénérés une notion symptomatique. D'ailleurs tous les dégénérés, comme on va le voir, ne sont pas des héréditaires, et il s'en faut, nous l'avons montré, que tous les héréditaires soient des dégénérés.

Cette dernière expression s'applique exclusivement aux individus affectés de développement incomplet ou défectueux du cerveau, qu'elle qu'en soit la cause, héréditaire ou autre. Ce vice de développement se traduit d'ailleurs beaucoup moins par des caractères anatomiques que par le fonctionnement vicieux de l'organe.

Morel ([1]) le premier a appelé l'attention sur les causes qui le produisent et sur les symptômes par lesquels il se révèle. Après lui M. Magnan ([2]) s'est particulièrement attaché à mettre en relief les caractères de la dégénérescence mentale et des délires dégénératifs.

Étiologie. — *a.* L'*hérédité* domine l'étiologie de tous les états dégénératifs; elle la domine à ce point qu'on l'a considérée à tort, nous l'avons dit, comme l'élément nécessaire indépendamment duquel il n'y aurait pas de dégénérescence possible. Quelles que soient les réserves que commande cette opinion beaucoup trop exclusive, il n'est pas douteux que la majorité des dégénérés soient des héréditaires; mais il faut s'entendre sur la signification de ce mot.

Il ne s'agit pas ici, au moins en général, d'hérédité homologue, mais de la transmission aux descendants d'un vice originel dépendant d'affections très diverses des générateurs. Ces affections sont le plus souvent d'ordre nerveux; affections organiques comme l'ataxie ou la paralysie générale; névroses comme l'épilepsie, l'hystérie, la chorée; maladies mentales de divers ordres ou simplement originalité et bizarrerie de caractère. Dans ce cas on a affaire à l'hérédité *neuro-pathologique*. Morel, qui l'un des premiers s'est attaché à mettre en relief le rôle de l'hérédité dans la genèse des dégénérescences de l'espèce, avait cherché à préciser les lois de la transmission héréditaire. La dégénérescence serait, suivant lui, la conséquence de l'aggravation progressive de génération en génération des tares transmises. A l'origine on aurait affaire à la simple exagération du tempérament nerveux, plus tard aux grandes névroses, hystérie, épilepsie, hypochondrie, à un troisième degré aux diverses formes de la folie, enfin à l'imbécillité et à l'idiotie, terme ultime de la déchéance de l'espèce qui serait alors frappée de stérilité et incapable de se reproduire. En fait, les choses ne se passent pas habituellement avec la régularité indiquée par Morel. L'intervention dans l'acte de la procréation d'un conjoint robuste et indemne de tare, suffit souvent à atténuer sinon à annihiler

([1]) Morel, *Traité des dégénérescences de l'espèce humaine*, Paris, 1857, et *Traité des maladies mentales*, Paris, 1860, p. 571 et suiv.

([2]) Magnan, *Soc. médico-psychol. de Paris*, 1886, et *Leçons cliniques sur les maladies mentales*, Paris, 1893, p. 157 et suiv.

l'influence défavorable de l'autre conjoint. Aussi la dégénérescence n'est-elle pas fatalement progressive, une heureuse sélection pouvant l'enrayer dans sa marche.

Mais ce ne sont pas seulement les maladies nerveuses des parents qui sont susceptibles de la produire. Certaines intoxications chroniques impriment à l'organisme des générateurs des modifications dont peut se ressentir leur descendance. Parmi celles-ci l'*alcoolisme* occupe la première place. Son influence sur la genèse des diverses formes de dégénérescence, particulièrement de l'idiotie, n'est plus à démontrer (¹). Il est probable que l'imprégnation habituelle de l'organisme par le plomb, l'opium et divers autres toxiques produit des résultats analogues. Mais c'est un point sur lequel nous n'avons que des renseignements très insuffisants.

Il en est de même des maladies chroniques autotoxiques, goutte, diabète. M. Charcot s'est attaché à montrer l'étroite relation qui existe entre cette dernière affection chez les ascendants et les troubles nerveux de divers ordres des descendants.

Les maladies infectieuses peuvent aussi placer les parents dans des conditions qui les rendent inaptes à engendrer un produit bien constitué. C'est au moins le cas pour la syphilis. Il nous paraît avéré que les rejetons de sujets syphilitiques, sans présenter eux-mêmes aucun signe de la maladie spécifique indiquant que celle-ci se soit transmise en nature, peuvent être frappés de déchéance physique et intellectuelle. Ils sont tantôt bornés et incapables, tantôt imbéciles ou idiots (Fournier[2]).

On voit par ce qui précède que le mot hérédité appliqué à l'étude des dégénérescences doit être compris dans un sens très large, et l'on entrevoit pourquoi les enquêtes dans lesquelles on se borne à rechercher l'hérédité nerveuse restent souvent infructueuses.

On a noté depuis longtemps l'influence fâcheuse des mariages consanguins; c'est un fait aujourd'hui démontré que la *consanguinité* ne constitue pas par elle-même une condition mauvaise de génération; mais elle transmet avec plus de sûreté les caractères communs aux deux conjoints. Voilà pourquoi dans les familles qui sont affectées de tares nerveuses ou autres elle concourt puissamment à la déchéance de la famille.

C'est aussi un fait acquis qu'une trop grande différence d'âge entre le mari et la femme expose les enfants nés de cette union mal assortie aux divers vices dégénératifs.

b. En dehors de tout état pathologique habituel les parents peuvent engendrer des enfants mal constitués s'ils se trouvent dans des conditions mauvaises au moment du coït fécondant. Cette notion est fort ancienne. Hésiode recommandait de s'abstenir du coït au retour des cérémonies funèbres. Sans remonter aussi loin, les chroniqueurs rapportent qu'un des enfants adultérins de Louis XIV, atteint de débilité mentale, reçut le nom d' « enfant du Jubilé » parce qu'il avait été conçu pendant une crise de larmes de Mme de Montespan,

(¹) Voir à cet égard P. Sollier, *Du rôle de l'hérédité dans l'alcoolisme*. Paris, 1889, et Legrain, *Hérédité et alcoolisme*. Paris, 1889.

(²) Fournier, Influence dystrophique de l'hérédo-syphilitique, in *Médecine moderne*, 1890.

vivement émue par les cérémonies du Jubilé. On a avancé que les enfants légitimes sont souvent inférieurs aux enfants naturels, parce qu'ils sont, comme il est dit dans *la Folie* d'Érasme, « le fruit d'un ennuyeux devoir conjugal ». Dans *le Roi Lear* de Shakespeare, le bâtard invoque le fait en sa faveur, et de fait l'histoire semble lui donner raison : il suffit pour s'en convaincre de comparer don Juan d'Autriche à Philippe II, Vendôme à Louis XIII. Mais, pour envisager des faits plus précis et de tous les jours, il est aujourd'hui bien établi que les enfants conçus pendant un accès d'ivresse du père ont des chances sérieuses de naître idiots, épileptiques ou débiles [1]. M. Christian a justement rappelé ces faits dans la discussion soulevée à la Société médico-psychologique sur les folies héréditaires [2].

c. Les émotions, les frayeurs à plus forte raison, les traumatismes et les maladies survenues chez la mère au cours de la grossesse, exercent souvent une influence fâcheuse sur le développement de l'enfant. Les expériences de Dareste, celles plus récentes de Chabry, ont établi qu'on pouvait fabriquer à volonté des monstruosités en lésant artificiellement le produit de la conception. Les faits cliniques prouvent que les maladies fœtales constituent une cause très réelle sinon très fréquente de dégénérescence (Bouchereau).

d. Il en est de même des maladies infantiles (Lasègue, Cotard). Les dégénérés « sont avant tout, dit Cotard [3], des congénitaux, des infantiles ou même des juvéniles ; leur propre caractère est d'avoir été frappés pendant la période de croissance et de présenter par conséquent des arrêts de développement et des malformations aussi bien au physique qu'au moral ». Quant à la nature des maladies qui sont susceptibles d'amener de telles conséquences, la lumière est loin d'être complète : on a invoqué le traumatisme d'abord, puis les maladies fébriles aiguës, la rougeole, la scarlatine, la fièvre typhoïde ; la diphthérie, la fièvre rémittente, la vaccine, les oreillons, la coqueluche. Il y a certainement un tri à faire parmi ces affections multiples dont l'action n'est, pas pour toutes au moins, bien établie. S'il est souvent possible de faire remonter à une maladie infantile, caractérisée notamment par de la fièvre, des convulsions, le point de départ des désordres cérébraux, il n'est pas toujours facile, tant s'en faut, d'indiquer la nature de cette maladie. La fièvre typhoïde, pour la seconde enfance, est une des affections dont l'influence étiologique est la mieux établie. Quant à la syphilis héréditaire, son action paraît positive dans un certain nombre de cas.

Symptomatologie.

I. — MALFORMATIONS PHYSIQUES (Stigmates physiques de dégénérescence) (Magnan).

Les dysgénésies cérébrales coïncident assez communément avec certaines malformations physiques qui sont comme la révélation extérieure du développement défectueux de l'organisme. Ces malformations sont en général d'autant plus accu-

(1) Voir à cet égard CH. FÉRÉ, *Communications à la Société de biologie*, février 1894. — Malformations produites par imprégnation par l'alcool des œufs fécondés.

(2) *Ann. médico-psych.*, 1886, t. II, p. 254 et suiv.

(3) J. COTARD, *Soc. médico-psych.*, 26 janvier 1886, in *Annales médico-psych.*, 1886, t. I, p. 427 et suiv.

sées qu'on a affaire à des individus occupant les plus bas échelons de la dégénérescence. On les trouve particulièrement chez les idiots, mais elles ne sont pas rares chez les imbéciles ou les simples débiles; on peut même rencontrer quel ques-unes d'entre elles chez les dégénérés dits supérieurs.

Nous nous contenterons d'énumérer ces malformations en nous arrêtant seulement à la description de quelques-unes plus importantes que les autres par leur fréquence et moins connues.

a. **Crâne.** Les vices de conformation du crâne qu'on peut observer aux divers degrés de la dégénérescence sont nombreux et variables. Les principaux sont les suivants : 1° La *macrocéphalie*. Elle peut être due à une simple hypertrophie du cerveau, mais d'habitude elle est la conséquence de l'hydrocéphalie : le volume de la tête dans ce dernier cas peut être énorme, les bosses frontales et pariétales sont proéminentes, la suture et les fontanelles considérablement élargies. 2° La *microcéphalie*. On peut admettre avec Broca des microcéphales vrais et des demi-microcéphales. Chez les derniers la capacité crânienne est inférieure à 1150 centimètres cubes et la circonférence horizontale moindre de 480 millimètres chez l'homme adulte et de 475 chez la femme ; chez les microcéphales vrais la capacité du crâne peut n'être pas supérieure à 500 centimètres cubes et sa circonférence à 52 centimètres. D'après M. Ducatte, tout crâne dont le pourtour est moindre de 48 centimètres ne peut appartenir qu'à un imbécile ou un idiot. 3° L'*acrocéphalie* : crâne pointu, en pain de sucre. 4° La *platycéphalie* ou crâne aplati au sommet. 5° La *plagiocéphalie*, crâne asymétrique à déforma-

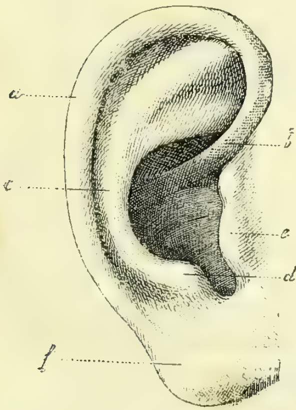


Fig. 212. — Oreille normale. — *a*, hélix ; *b*, racine de l'hélix ; *c*, anthélix ; *d*, tragus ; *e*, antitragus.

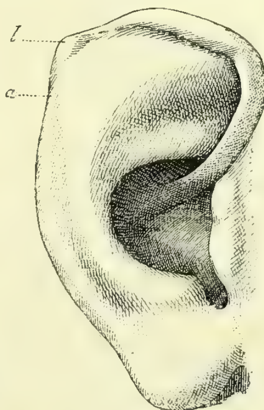


Fig. 213. — *a*, hélix non ourlé ; *b*, tubercule de Darwin.

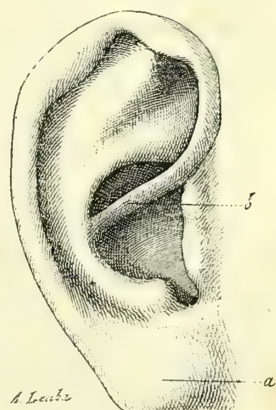


Fig. 214. — *a*, lobule adhérent ; *b*, prolongement de la racine de l'hélix qui sépare la conque en deux parties.

tion oblique ovalare. 6° La *scaphocéphalie* : crâne en forme de carène de navire.

On constate quelquefois des vices d'implantation des cheveux (anomalies du tourbillon, qui peut être double ou rejeté de côté) ; du vitiligo du cuir chevelu avec défaut de pigmentation de la mèche qui en émane (mèche blanche).

b. **Face.** — 1° Asymétrie faciale coïncidant d'ordinaire avec une asymétrie cânienne (Lasègue) ; 2° prognathisme des mâchoires ; 3° développement et

implantation vicieux des dents [1]; 4° voûte palatine asymétrique, rétrécie ou ogivale; 5° bec-de-lièvre avec ou sans perforation de la voûte palatine; 6° surdi-mutité, bégayement, blésité; 7° strabisme, pupilles ovalaires à grand axe convergent vers la racine du nez, coloboma de l'iris, pigmentation irrégulière de l'iris ou de la choroïde, albinisme, rétinite pigmentaire, émergence irrégulière de l'artère centrale de la rétine (Magnan); 8° anomalies du développement de l'oreille. Ces anomalies figurent au premier rang des stigmates physiques de dégénérescence : elles sont particulièrement intéressantes à connaître, parce qu'elles constituent souvent chez les dégénérés supérieurs la seule malformation constatable. Les principales sont les suivantes : grandes oreilles détachées de la tête (oreilles en anses de panier); défaut de l'ourlet de l'hélix, développement anormal du tubercule de Darwin, prolongement de la racine de l'hélix qui, rejoignant l'anthélix, sépare ainsi la conque en deux parties (Féré et Huet); atrophie ou disparition du lobule de l'oreille (Morel); adhérence anormale du lobule [2] (fig. 212, 213, 214).

c. **Thorax et abdomen.** — 1° Développement inégal des deux moitiés du tronc; 2° gynécomastie chez l'homme (développement exagéré des seins) [3]; 3° hernies congénitales; 4° spina-bifida; 5° bassin élargi à forme féminine chez l'homme.

d. **Organes génitaux.** — Épispadias, hypospadias, atrophie des testicules et de la verge, verge anormalement développée, hermaphrodisme.

e. **Membres.** — Sexdigitisme. Pied bot.

f. **Peau.** — Vitiligo. Ichthyose.

g. **Anomalies des organes internes.** — Persistance du trou de Botal, anomalies artérielles importantes, multiplicité des reins ou soudure anormale des deux reins, transposition des viscères, aplasie partielle des organes génitaux internes (Pozzi).

Pour compléter l'énumération des anomalies de développement qui s'observent dans toute la série de la dégénérescence, mais à un degré de fréquence beaucoup plus grand chez ceux qui occupent le bas de l'échelle, il convient de signaler encore ici le nanisme et l'infantilisme. L'infantilisme (Lorain), qui est compatible avec un degré d'intelligence assez élevé, se caractérise par le développement incomplet de l'individu, qui conserve un aspect infantile jusque dans l'âge adulte; les formes sont mal dessinées, la taille plutôt petite, le système pileux rudimentaire, les organes génitaux peu volumineux, la voix grêle. Quant au nanisme, il constitue, lui aussi, un phénomène accidentel, une anomalie due à un vice originel, une monstruosité : il y a des peuples où la taille est peu élevée (Obongos au Gabon), mais il n'y a pas de peuples de nains. Les tentatives de sélection qui ont été entreprises, notamment par Pierre le Grand, pour constituer une race naine, ont misérablement avorté. Les nains sont en général mal constitués pour vivre, souvent rachitiques, quelquefois d'une intelligence assez bornée : ils meurent habituellement jeunes; ce sont bien des dégénérés.

(1) Alice Sollier, De l'état de la dentition chez les enfants idiots et arriérés. *Thèse de Paris*, 1887-88.

(2) Ch. Féré et Séglas, *Revue d'anthropologie*, 1886. — Frigerio, *l'Oreille externe*, 1888.

(3) Em. Laurent, les Gynécomastes. *Thèse de Paris*, 1887-88.

Nous nous sommes attaché à énumérer les diverses malformations physiques qu'on peut rencontrer chez les dégénérés. Toutes n'ont pas la même importance comme auxiliaires du diagnostic de l'état mental. Les plus accusées et les plus graves (déformations monstrueuses de la tête, bec-de-lièvre, pied bot, spina-bifida, etc.) ne sont pas celles qui présentent le plus d'intérêt en clinique psychiatrique. Ces dernières, en effet, se rencontrent surtout aux bas degrés de l'échelle des dégénérescences, chez les idiots notamment : le défaut de développement des facultés intellectuelles est alors assez marqué pour se révéler du premier coup à l'observateur. Il n'en est pas de même aux degrés élevés de cette échelle. Alors la constatation de certaines anomalies physiques vient en aide à celle des anomalies psychiques en même temps qu'elle concourt à en préciser la nature et l'origine. Mais les anomalies qu'on observe dans ce cas sont en général légères et demandent à être recherchées avec soin (vices de développement du pavillon de l'oreille, asymétrie faciale et crânienne, voûte palatine ogivale). D'ailleurs ces malformations constituent non une preuve, mais une simple présomption de dégénérescence mentale. On les rencontre chez des individus qui ne présentent aucune tare psychique appréciable. Une statistique comparée faite sur les malades de l'hôpital Saint-Antoine et sur ceux du service de la clinique à l'asile Sainte-Anne, nous a montré qu'elles étaient seulement environ deux fois plus nombreuses à l'asile qu'à l'hôpital. Le développement de la face et du crâne ou celui d'autres organes peut donc être défectueux sans qu'il en soit fatalement de même de celui du cerveau. Les malformations physiques, particulièrement celles des organes génitaux, de la voûte palatine, du crâne, de la face et des oreilles, n'en constituent pas moins, lorsqu'elles existent, une présomption sérieuse de dysgénésie cérébrale concomitante.

II. — ÉTAT MENTAL DES DÉGÉNÉRÉS

Les dysgénésies cérébrales, qui coïncident fréquemment avec une ou plusieurs des malformations physiques précédemment énumérées, se traduisent par un état mental particulier dont la physionomie varie d'un individu à un autre et qui constitue une manière d'être anormale et *permanente*. Les sujets affectés de cette tare psychique sont plus aptes que d'autres à délirer, et leur délire, passager ou durable, présente des caractères assez spéciaux : il constitue un accident possible mais non fatal de la dégénérescence. Nous étudierons séparément l'état mental permanent et habituel des dégénérés, et le délire, qui, lui, est accidentel et contingent.

Nous classerons sous les trois chefs suivants les anomalies psychiques par lesquelles se traduisent les dysgénésies cérébrales : anomalies de l'*intelligence*, anomalies du *caractère* et de la *conduite*, anomalies de l'*émotivité* et de la *volonté*.

A. **Anomalies de l'intelligence**. — L'intelligence chez les dégénérés peut être nulle, faible ou simplement mal équilibrée. Suivant le degré de développement de cette faculté, on a réparti les individus de cette catégorie en quatre groupes : les idiots, les imbéciles, les débiles, les dégénérés supérieurs ou déséquilibrés simples (Magnan).

L'*idiot* occupe le plus bas degré de l'échelle. Chez lui les facultés intellec-

tuelles sont à l'état tout à fait embryonnaire. L'arrêt du développement cérébral chez les infirmes de cet ordre tient à l'existence de lésions cérébrales relativement grossières, constatables aussi bien macroscopiquement que microscopiquement : l'étude de l'idiotie et des lésions qui lui servent de substratum a été faite en un autre endroit de cet ouvrage.

L'*imbécile* est en général considéré comme un idiot « élevé en dignité ». Il serait au second degré dans la hiérarchie des dégénérés. Cette manière de voir n'est peut-être pas absolument fondée; entre l'imbécillité et l'idiotie il semble y avoir plus qu'une différence de degré, une différence de nature. L'idiotie et l'imbécillité seraient deux dégénérescences absolument distinctes : l'une organique, l'autre fonctionnelle; l'une pathologique, l'autre évolutive. Chez l'idiot on rencontre toujours des lésions et le plus souvent, nous l'avons dit, de grosses lésions; chez l'imbécile ces lésions sont exceptionnelles : s'il en existe elles sont très légères, souvent elles sont récentes. « L'imbécillité nous apparaît donc comme une affection mentale due probablement à un trouble fonctionnel, mais non à une lésion organique des centres nerveux. Elle constitue le degré le plus inférieur de la débilité mentale, dont elle se rapproche absolument au point de vue psychologique. Elle rentre dans le cadre des psychopathies dégénératives, où elle forme un type à part. L'idiotie au contraire n'est pas une entité morbide ; ce n'est qu'un symptôme d'une affection organique des centres nerveux survenue dans l'enfance, et n'empruntant ses caractères spéciaux qu'à cette circonstance étiologique (¹) » (Sollier).

Quelle que soit l'opinion qu'on se fasse sur cette question doctrinale encore controversée, l'imbécile présente à leur degré le plus accusé les anomalies physiques et psychiques qu'on retrouve plus ou moins atténuées chez le débile et le déséquilibré simple. Au point de vue physique, on ne trouve pas chez lui d'ordinaire les vices de développement quelquefois monstrueux qu'on rencontre communément chez l'idiot (division de la voûte palatine et du voile du palais, développement incomplet des organes des sens, surdi-mutité, hémiplégies, contractures, etc.). Mais s'ils se rapprochent moins de la monstruosité, les stigmates physiques sont pourtant fréquents et nombreux : petitesse du crâne, asymétrie de la face, prognathisme, obésité et vices de prononciation, implantation vicieuse et malformation des oreilles, développement incomplet ou exagéré des organes génitaux, etc.

Quant à l'intelligence, elle est rudimentaire, mais non absente. L'attention est des plus instables; les perceptions sensorielles ont lieu, mais les sensations sont souvent mal interprétées; la mémoire est lente et manque de sûreté, cependant quelques imbéciles ont une mémoire partielle remarquablement développée, celle par exemple des mots, des chiffres, des dates. La logique est des plus faibles et le raisonnement presque toujours faux. L'instruction dont ces infirmes sont susceptibles est très limitée : on peut leur apprendre à lire et à écrire, les initier à certains travaux manuels, leur enseigner un peu de musique, mais dans ces diverses voies ils ne s'élèvent jamais bien haut. Ils sont le plus souvent inaptes au calcul : s'ils arrivent à compter assez correctement jusqu'à un chiffre plus ou moins élevé, ils sont incapables de combiner.

(¹) P. Sollier, l'Idiotie et l'imbécillité au point de vue nosographique, in *Arch. de neurologie*, janvier 1894, n° 85, et Psychologie de l'idiot et de l'imbécile, *Thèse de Paris*, 1891.

les nombres et hésitent devant une soustraction ou une addition fort simples. Tout leur savoir se borne aux notions concrètes, ils ne peuvent s'élever jusqu'à la généralisation. Ils agissent machinalement; l'initiative raisonnée leur fait défaut; quand ils se risquent à en avoir, ils font preuve d'une activité brouillonne, avec eux on ne peut compter sur une conduite suivie et régulière. Quelquefois bavards, ils émaillent leur conversation de saillies et de mots d'esprit qui pourraient au premier abord faire illusion; mais la forme du discours ne sert qu'à mieux faire ressortir le vide du fond, les lacunes profondes de l'intelligence, le défaut presque absolu de jugement.

Chez eux les instincts et le sens moral sont au niveau des facultés intellectuelles. Disons-en quelques mots ici pour n'avoir plus à y revenir par la suite, car les détails que nous donnons plus loin sur les troubles du caractère et de la conduite chez les dégénérés s'appliquent particulièrement aux débiles et aux déséquilibrés. Les instincts de l'imbécile sont ordinairement mauvais et vicieux. Egoïste par excellence, il est insensible à la douleur morale et ressent au contraire vivement la douleur physique; il a le sentiment exagéré du danger. Il n'est ni généreux ni compatissant. Vaniteux et souvent plein de prétention, il est menteur, gourmand, poltron, paresseux. Il se livre communément aux excès alcooliques ou génésiques; il est coutumier de la pédérastie et de l'onanisme. Pour satisfaire ses passions brutales il ne recule pas devant les actes de violence; c'est un être *anti-social* par opposition à l'idiot, qui serait plutôt un *extra-social* (Sollier).

Chez le *débile* on retrouve les mêmes vices intellectuels que chez l'imbécile, mais moins accusés et variables d'ailleurs quant au degré, suivant qu'on envisage les débiles les plus rapprochés des imbéciles ou ceux qui, plus élevés dans l'échelle, confinent aux simples déséquilibrés. Là encore ce qui frappe c'est la difficulté que ces infirmes éprouvent à s'assimiler les notions qu'on leur fournit; ils suivent péniblement les classes des enfants de leur âge; ils se font remarquer principalement par la faiblesse de leur mémoire, ou ils n'ont à leur service qu'une mémoire partielle, celle-là quelquefois brillante, mémoire des dates, des chiffres, des termes géographiques. Le jugement est particulièrement faible; ils se font l'écho machinal des idées, des opinions qu'ils entendent émettre, mais sont incapables d'une appréciation personnelle raisonnée. Ils sont d'ordinaire très crédules et sont les adeptes-nés des croyances superstitieuses et mystiques. Ils sont inaptes à généraliser mais arrivent souvent à posséder un assez grand nombre de notions de détail; ce sont quelquefois des manœuvres assez habiles à la condition de les laisser confinés dans des travaux de routine et de ne pas exiger d'eux de la spontanéité. On en voit qui dessinent assez bien, qui se font remarquer comme calligraphes; d'autres sont assez bons calculateurs, mais ne possèdent que cette seule aptitude. Il en est qui ont un goût musical très développé et retiennent facilement les airs, qui se passionnent pour la poésie; mais ces aptitudes partielles sont elles-mêmes médiocres. A la différence des imbéciles, les débiles peuvent dans la société tenir une petite place, exercer certaines professions qui demandent plus de régularité que d'initiative : ils ne s'élèvent jamais bien haut; leurs actes, leur conversation quelquefois prolixe et prétentieuse, accusent aisément la faiblesse de leurs facultés. Ils n'apprécient pas toujours avec une

exactitude suffisante la portée de leurs actions et de leur conduite, et sont souvent incapables de discerner nettement ce qui est bien et ce qui est mal : dans ce cas on ne peut les tenir pour complètement responsables.

Les *déséquilibrés* (dégénérés supérieurs) sont tout autres. Ce qui frappe chez ces derniers, c'est moins le développement insuffisant que le développement inégal des facultés. Dans son ensemble l'intelligence est suffisante, on peut même relever des aptitudes remarquables, aux arts par exemple, à la littérature, à la poésie, plus exceptionnellement aux sciences. Les individus de ce groupe ne font pas seulement figure dans la société, ils y font quelquefois bonne figure : on en trouve beaucoup parmi ceux qu'on tient pour des gens de talent et même parmi ceux qu'on qualifie hommes de génie. Mais on est surpris de constater qu'à côté de facultés éminentes, il y en a qui sont restées embryonnaires : l'intelligence présente des lacunes et des trous. Ce sera, par exemple, chez un musicien ou un poète, l'inaptitude absolue aux mathématiques ou au calcul ; ou bien le développement remarquable de la mémoire, de la facilité d'élocution, contrastera avec le manque absolu de jugement. D'autres fois les facultés intellectuelles seront dans leur ensemble pondérées et même brillantes, mais on constatera un manque plus ou moins complet de sens moral, une dépravation des instincts, sur lesquels nous allons avoir à revenir dans un instant.

Les troubles intellectuels chez les dégénérés s'accusent souvent d'une façon manifeste au moment de la puberté. Tel enfant dont l'intelligence avait jusqu'à cette époque paru normale, ou qui s'était fait remarquer au collège par certaines facultés particulièrement brillantes, devient inapte au travail; sa mémoire faiblit, la faculté d'attention se perd. Au moment de choisir une carrière l'adolescent reste indécis, incapable d'application et d'un travail qui demande quelque contention d'esprit. La famille est surprise de ce changement, d'autant plus que, dans quelques cas, des aptitudes plus apparentes que réelles avaient permis de fonder sur l'enfant de grands espoirs. La transformation est souvent précédée et, à quelques égards, préparée, par des excès génitaux, par des habitudes de masturbation. Une tendance à la mélancolie, à de vagues idées ambitieuses ou de persécution, des mouvements de colère et de violence, une modification de l'humeur, qui devient inégale, irritable, des accès de rire niais et non justifié constituent d'habitude le prélude de l'affaiblissement intellectuel définitif : c'est la *démence précoce*, l'*hébéphrénie* de Kahlbaum et Hecker[1].

B. **Anomalies du sens moral et du caractère**. — Chez les dégénérés les facultés intellectuelles ne sont ni les seules ni souvent les plus touchées. Les *sentiments* et les *tendances* sont fréquemment pervertis et parfois à un haut degré ; de là des anomalies de *caractère*, des perversions d'*instinct*, des écarts de *conduite* qui font des dégénérés des êtres bizarres, incorrects ou nuisibles, incapables de s'adapter au milieu familial ou social.

Les observateurs ont été depuis longtemps frappés de ces anomalies qu'on

(1) Ewals Hecker, *Virchow's Arch.*, t. LII, 1871. Lire à cet égard les leçons de M. A. Mairet sur la folie de la puberté, in *Ann. médico-psycholog.*, 1888 et 1889. — M. Mairet considère les troubles mentaux de la puberté comme des troubles particuliers indépendants de la dégénérescence.

a soigneusement étudiées sous les aspects spéciaux qu'elles présentent dans les divers cas. Les malades qui en sont affectés ont été considérés suivant les tendances du jour ou des auteurs comme faisant partie de la *zone mitoyenne*, intermédiaire à la santé et à la folie (Maudsley), comme étant aux *frontières de la folie* (Ball). Sous le terme générique de *folie lucide*, Trélat en a décrit plusieurs types : les jaloux, les orgueilleux, les mystiques, les méchants. La *manie raisonnante*, la *folie morale* (Prichard) ne constituent pas des entités nosologiques, mais des groupes cliniques dont relèvent certains dégénérés à perversions morales et instinctives. Les *processifs* de Krafft-Ebing, les *persécutés persécuteurs* de J. Falret ne sont pas à proprement parler des délirants, mais des dégénérés à tendances perverties.

En fait, les diverses expressions que nous venons de rappeler, qu'on retrouve à chaque instant dans les descriptions, et qui sont de nature par leur multiplicité à jeter la confusion dans l'esprit, ne servent qu'à désigner les variables aspects d'une seule et même chose : les perversions morales des dégénérés.

Quelques-unes (manie raisonnante, folie morale, persécutés persécuteurs) méritent d'être conservées parce qu'elles se rapportent à des types assez spéciaux de ces perversions, mais elles ne peuvent l'être que comme sous-titres, destinés à subdiviser l'important chapitre où l'on étudie l'altération des sentiments et des tendances dégénératives.

a. ANOMALIES DU CARACTÈRE PROPREMENT DITES (*déséquilibrés*, — *originaux*, — *excentriques*). — « L'expérience journalière, dit très justement Maudsley[1], nous assure que beaucoup de personnes, sans être folles, présentent des particularités de pensées, de sentiment ou de caractère qui les rendent fort différentes du commun et font d'elles un objet de remarque. Il se peut que ces personnes deviennent ou ne deviennent jamais folles, mais elles descendent de familles où existe soit la folie, soit quelque autre affection nerveuse ; elles ont en fait un tempérament nerveux particulier. »

Ce « tempérament nerveux » spécial qui indique une organisation défectueuse du système nerveux, se traduit quelquefois par une simple *déséquilibration* morale, qui fait pendant à la déséquilibration intellectuelle dont nous avons parlé précédemment, et avec laquelle elle coïncide souvent. Doués d'une sensibilité morale en général excessive, les individus qui la présentent offrent une grande mobilité de sentiments ; ils sont instables dans leurs affections, irrésolus et changeants dans leurs déterminations. Ils passent aisément et souvent d'une façon brusque, au gré des circonstances et des impressions du moment, de l'activité à l'apathie, de l'excitation à la torpeur. Prompts à l'enthousiasme, ils sont aussi enclins au découragement : faciles à se laisser séduire par la perspective d'une idée ou d'un projet nouveaux, ils manquent de suite dans la conduite et les actes. Aussi réussissent-ils difficilement dans les carrières qui demandent de la persévérance et de la ténacité. Incapables de fixer longtemps leur attention sur un même objet, ils sont sans cesse en quête d'impressions nouvelles ; ils se plaisent aux changements de situation et sont enclins aux voyages, moins pour l'intérêt que ceux-ci présentent que par un besoin vague d'errer à l'aventure. Nous avons observé à Sainte-Anne un

[1] MAUDSLEY, *Crime et folie*, p. 40. Paris, Germer Baillière, 1874.

de ces déséquilibrés, qui en deux ans a visité successivement la plus grande partie de l'Europe, l'Algérie, la Tunisie, le Maroc, l'Égypte, le Sénégal, la Judée, la Syrie, le Brésil, l'Uruguay, la République Argentine, la Patagonie, New-York, Philadelphie, l'Ohio, les Açores, Madère. Il a fait tous ces voyages sans y prendre grand intérêt, quittant chaque pays aussitôt après l'avoir touché, revenant sur ses pas ou poursuivant sa course vagabonde sans autre plaisir que celui de changer de lieu.

Les affections, plus superficielles que profondes, n'ont pas plus de solidité chez ces êtres mal organisés que les tendances et les goûts. Ils s'éprennent d'amitié pour des camarades de rencontre, qu'ils oublient vite peu de temps après; et ces relations d'occasion leur font souvent négliger ou oublier les affections sérieuses de la famille.

Chez d'autres, à la déséquilibration s'ajoutent des bizarreries d'attitude, d'aspect, de conduite ou de goûts, qui les font justement passer pour des *originaux* et des *excentriques*. Ils ont une manière à eux de se vêtir, de porter les cheveux ou la barbe. Il n'est pas exceptionnel de rencontrer dans les rues de Paris de ces personnages à physionomie énigmatique, à allures de prophètes, dont l'accoutrement bizarre, la chevelure en général d'une longueur démesurée, attirent l'attention du passant. On peut dire de ces gens-là que l'asile les guette, et il n'est pas rare de les y voir passer à l'occasion d'un paroxysme d'excitation. Mais dans d'autres cas les bizarreries pour être moins criantes n'en sont pas moins significatives. Ce sont des façons d'être anormales que remarquent seulement les personnes de l'intimité. Nous avons eu pour camarade d'études un garçon à intelligence vive qui n'avait jamais pu se résoudre à se déshabiller comme tout le monde : il enlevait d'abord ses souliers, puis son pantalon, puis son habit, en dernier lieu son chapeau à haute forme; il est mort d'accidents cérébraux. Multiplier les exemples serait ici sans utilité; certains collectionneurs qui occupent leur activité à rassembler des objets bizarres, certains individus qui s'éprennent d'une affection excessive pour des animaux de leur choix, tous ceux en somme que signale à l'attention de l'entourage ces mille « manies » qui dénotent une anomalie marquée des tendances et des goûts, appartiennent d'ordinaire au groupe que nous étudions.

Si l'on regarde au-dessous de ces « manies » pour analyser plus complètement le caractère, on découvre souvent le développement exagéré de certains sentiments et l'atténuation ou la disparition de certains autres. Le dégénéré est d'ordinaire, dans toute l'acception du mot, un « égotiste »; le développement excessif de la sensibilité morale, qui est fréquent chez lui, explique cette hypertrophie du *moi*. Fréquemment il a une tendance instinctive à tout rapporter à sa personnalité : aussi est-il *vaniteux*, plein de lui-même, désireux de se mettre en scène. Ce sentiment n'est pas inconciliable avec un degré souvent très marqué de *timidité*. Ne trouvant pas dans les relations sociales toutes les satisfactions d'amour-propre qu'il convoite, il devient avec grande facilité et de bonne heure *ombrageux*, méfiant, misanthrope. Il se tient à l'écart et manifeste à l'égard de ceux qui l'entourent des sentiments de continuelle défiance. D'autres fois il se fait remarquer surtout par sa tendance à la tristesse ou à l'hypochondrie.

b. Manie raisonnante et folie morale. — Les défectuosités du caractère

que nous venons de passer brièvement en revue donnent naissance, si elles s'accentuent, aux états qu'on a désignés du nom de *manie raisonnante* et de *folie morale*. Ces expressions sont défectueuses en ce sens qu'elles donnent à penser qu'il s'agit là de folie véritable. Il n'en est rien pourtant : les malades qui rentrent dans ce groupe ne sont pas, à proprement parler, des délirants ; ce sont des anormaux par leur façon de penser, d'agir, de sentir. La manie raisonnante et la folie morale se touchent de très près ; elles constituent en somme un seul et même état. Seulement, dans la manie raisonnante, ce qui domine c'est l'excitation habituelle, c'est l'exaltation de certains sentiments, c'est le besoin d'activité, la tendance à se mettre toujours en scène, tandis que dans la folie morale il y a surtout une perversion des sentiments et des instincts en vertu de laquelle les individus se laissent entraîner à des actes répréhensibles et blâmables. Le maniaque raisonnant est gênant, ennuyeux, obsédant pour son entourage, le fou moral est un nuisible, un *amoral*. Aussi y a-t-il lieu d'esquisser séparément la description des deux états.

Manie raisonnante. — Les caractères, les limites et la nature de la manie raisonnante ont donné lieu à de nombreuses discussions et à des opinions diverses et contradictoires. Cette affection ne constitue pas une espèce nosologique spéciale, comme Campagne([1]) avait semblé le penser à tort, c'est un syndrome qui peut être, avec des caractères sensiblement les mêmes, l'expression clinique de diverses maladies mentales, la folie périodique, la paralysie générale à son début, la dégénérescence mentale. Nous avons en vue ici exclusivement la dernière variété. « Il est quelques individus, dit M. J. Falret ([2]), prédisposés à la folie dès leur naissance, dont la maladie a pris sa source chez les ascendants, et qui dès les premiers âges de leur existence manifestent dans leurs sentiments et leurs penchants des particularités tellement notables, des bizarreries tellement prononcées, qu'ils se distinguent déjà de tous les autres enfants du même âge, et sont marqués dès leur enfance du stigmate indélébile de la folie. Le médecin spécialiste reconnaît de très bonne heure chez ces enfants les signes de la prédisposition à cette maladie. Ces signes vont s'exagérant de plus en plus à mesure qu'ils avancent dans la vie, surtout à l'époque de la puberté et quelquefois plus tard ; l'incubation de la folie se produit ainsi chez eux peu à peu, et se confond pour ainsi dire, par nuances insensibles, avec l'état de prédisposition qui constitue comme le caractère normal de ces individus depuis leur naissance. » La manie raisonnante, le jour où elle se montre dans tout son développement, se traduit par une suractivité des fonctions intellectuelles avec un besoin impérieux d'action et de mouvement qui portent le malade aux actes bizarres, désordonnés et quelquefois nuisibles. Le langage reste correct dans son ensemble, l'esprit n'a rien perdu de sa logique ; les arguments plausibles ne font pas défaut au malade pour défendre ses actes et légitimer sa conduite. Aussi à un examen superficiel pourrait-on le tenir pour un individu normal. Mais une observation attentive permet vite de découvrir la profonde déséquilibration de l'esprit. La conversation est exubérante et prolixe ; l'esprit a peine à se fixer, il conçoit mille

([1]) Campagne, *Traité de la manie raisonnante*. Paris, 1869.
([2]) J. Falret, *Folie raisonnante*. Discours prononcé à la Société médico-psychologique le 8 janvier 1886.

projets : les uns qui n'ont rien d'extravagant au premier abord, les autres singuliers, absurdes ou burlesques. Le maniaque raisonnant se plaît à exposer ses desseins et ses vues : qu'il parle ou qu'il écrive, sa phraséologie laisse percer les sentiments égoïstes, vaniteux ou ambitieux qui le dominent; convaincu de son infaillibilité, le malade n'admet ni contradiction, ni opposition; il est prompt à s'insurger contre ceux qui le contrecarrent dans son activité exubérante. Il rédige volontiers des brochures, fait des vers, prononce des discours, se prodigue en démarches ou en visites, se livre à des acquisitions déraisonnables dans lesquelles il compromet sa fortune et l'avenir de sa famille. Si celle-ci intervient pour protéger le maniaque par des mesures conservatoires ou par l'internement contre les dangers de son activité débordante, alors viennent les protestations, les appels à la justice et aux pouvoirs publics. Inconscient de son état, le maniaque raisonnant n'admet pas qu'on puisse le tenir pour malade : il a des arguments spéciaux pour expliquer ses actes les plus regrettables et ses prétentions les plus ridicules.

Folie morale (*moral insanity*, Prichard). — Chez certains dégénérés les perversions morales acquièrent parfois un degré tel qu'elles dominent et dissimulent dans une certaine mesure les autres imperfections de l'organisation. Les défectuosités de l'intelligence, qui ne sont pas toujours absentes, n'occupent alors que le second plan. L'individu apparaît dans tout le cours de son existence comme un être immoral, incapable de s'adapter aux exigences de la vie sociale. Il ne s'agit plus simplement ici de ces quelques tendances perverses qui font partie intégrante du caractère de beaucoup de dégénérés et dont nous avons précédemment parlé : les instincts sont foncièrement vicieux, les actes déraisonnables et nuisibles; la vie depuis l'enfance jusqu'à l'âge avancé est un tissu d'actions incorrectes, absurdes, souvent délictueuses, quelquefois criminelles : les fous moraux sont toujours des fléaux de famille quand ils ne sont pas un danger social; ils confinent au criminel vulgaire : Lombroso [1] a même soutenu, non sans apparence de raison, qu'il n'y a pas de différence fondamentale entre le criminel-né et le fou moral. Nous ne voulons pas discuter ici la légitimité de cette identification. Traiter dans son ensemble la question de la criminalité nous entraînerait hors des limites qui nous sont imposées. Il nous suffira de dire que le fou moral, tel que nous avons à le décrire, relève sans contestation possible de la pathologie. C'est un dégénéré dans l'acception précise que nous avons assignée à ce mot : en effet, il a du dégénéré les malformations physiques (crâniennes ou autres), les tares intellectuelles marquées ou légères, il en a l'hérédité, qui chez lui est presque toujours très chargée; comme les dégénérés d'autre forme, enfin, il présente de la tendance aux accès de délire, en général passagers, et c'est d'ordinaire à l'occasion de ces accès qu'il fait son apparition dans les asiles.

L'absence ou la perversion des sentiments moraux qui constituent la *moral insanity* peuvent se rencontrer à titres épisodique, accidentel ou secondaire, au cours où à la suite de certaines maladies mentales qui n'ont pas de rapport direct ou obligé avec la dégénérescence, dans la folie intermittente par exemple, chez les alcooliques ou les paralytiques généraux. Mais il ne s'agit

(1) Lombroso, l'*Homme criminel*, p. 542. Paris, F. Alcan, 1887.

pas là, à proprement parler, de la folie morale. Étendre la signification de ce mot à l'exemple de quelques auteurs, Schüle par exemple, ce serait lui enlever sa précision, sans aucun profit pour la description.

Les sentiments moraux sont chez l'homme le produit de deux facteurs, l'hérédité et l'éducation. En naissant nous avons en germe les tendances qui, en se développant, constitueront plus tard notre caractère. Si ces tendances sont bonnes, une maladie cérébrale infantile peut sans doute en empêcher ou en perturber le développement, comme une éducation mauvaise est susceptible dans une certaine mesure d'en amener la transformation; aussi toute perversion morale n'est-elle pas nécessairement héréditaire, il y en a d'acquises. Par contre, si les tendances sont défectueuses à l'origine, l'exemple et les bons conseils peuvent à quelque degré les rectifier; mais il est des cas, et ce sont précisément ceux que nous avons en vue, où la tare originelle est telle que l'éducation la plus parfaite reste impuissante à en modifier sensiblement les déplorables effets. De même que l'instruction la plus soignée ne parvient jamais à élever un *idiot intellectuel* au rang d'un être intelligent, de même les conseils, les encouragements ou les châtiments n'arrivent pas à faire d'un *idiot moral* un individu à conduite régulière et correcte. Or, les dégénérés que nous avons en vue sont bien des idiots moraux. On peut les diviser, un peu artificiellement à la vérité, en plusieurs catégories. Les uns qui occupent le bas de l'échelle sont, quoi qu'il y paraisse, presque aussi faibles au point de vue intellectuel qu'au point de vue moral. Ils discernent avec peine ce qui est bien de ce qui est mal. Leur intelligence se rabaisse à justifier leurs perversions et leurs écarts de conduite, dont ils n'aperçoivent pas le côté nuisible et blâmable. Ce sont de véritables *aveugles moraux*.

D'autres savent bien ce que la probité exige et ce que la morale défend, mais leurs sentiments pervertis ne leur inspirent aucun éloignement du mal, aucune attirance vers le bien. Ils possèdent la théorie, mais ne passent pas de la théorie à la pratique. Si les conceptions morales ne font pas défaut, « elles ne sont, comme le dit Schüle, suivies d'aucun effet; elles n'ont pas d'influence sur les déterminations, et restent à l'état de notions abstraites ». On pourrait appeler ces derniers des *anesthésiques du sens moral*.

Enfin, il en est chez qui les sentiments moraux ne font point défaut, à peine sont-ils émoussés. Ceux-là *désireraient* suivre la voie droite. Mais leurs appétits et leurs tendances sont plus forts que ce désir. Ils s'abandonnent impuissants au courant, tout en regrettant par intervalles leur lâcheté et leur faiblesse. Chez les premiers, les aveugles moraux, la conscience est absente; chez les seconds, les anesthésiques du sens moral, elle parle, mais elle est impuissante à influer les déterminations parce qu'elle n'est secondée par aucune des tendances émotives qui portent l'homme vers le bien; chez les derniers enfin les tendances émotives vers le bien existent, mais elles sont trop faibles pour lutter contre celles qui entraînent l'individu au courant de ses désirs et de ses passions. Ces distinctions pourront paraître un peu subtiles, pourtant elles ne procèdent pas des inductions d'une psychologie hypothétique, mais sont légitimées par l'analyse des faits cliniques.

La folie morale se révèle d'ordinaire de bonne heure. Les individus qui en sont affectés présentent dès l'enfance une tournure de caractère et des ten-

dances qui surprennent tout d'abord, et plus tard font le désespoir des parents. Ils sont capricieux, égoïstes à l'excès. Ils ne manifestent pour leurs parents aucune affection; ils sont méchants à l'égard de leurs frères ou sœurs, cruels vis-à-vis de leurs camarades comme vis-à-vis des animaux. Pinel parle d'un enfant qui jeta à l'eau un de ses petits amis à la suite d'une discussion futile, et le repoussa du bord où il se cramponnait; j'ai eu à examiner un jeune gamin qui avait pris plaisir à enfermer dans une armoire, pour l'étouffer, une petite fille plus jeune que lui de quelques années. Ils sont dissimulés, menteurs; ils inventent à plaisir des histoires fantastiques qui tiennent du roman, et où ils jouent d'ordinaire un rôle. Ils calomnient volontiers les personnes qu'ils ont l'occasion d'approcher. Ils simulent des malaises, parlent à tout propos de vengeance et de mort; ils font parfois, pour se rendre intéressants, des préparatifs de suicide qui avortent presque toujours. A l'école ils sont indisciplinés, turbulents, passent leur temps à faire à leurs camarades et à leurs maîtres des niches de mauvais goût. Ils apprennent mal ou peu, bien qu'ils fassent preuve dans quelques cas de certaines dispositions. Vaniteux à l'excès, ils ne souffrent ni la contradiction ni la réprimande. Incapables de se soumettre à une règle et à une discipline quelconque, ils se font renvoyer des institutions où on les place; après avoir erré de collège en collège ils finissent par échouer dans les maisons de correction où les familles, après de nombreuses et vaines tentatives, se résolvent à les placer. Il est en effet nécessaire le plus souvent de les soumettre à une surveillance rigoureuse et à une discipline sévère, faute desquelles ils se livrent aux actes les plus répréhensibles. Ils s'adonnent à la masturbation et corrompent, si l'on n'y prend garde, les camarades placés à leur contact; ils se plaisent à échapper à la vigilance de la famille pour vagabonder; ils s'affublent de faux noms, se livrent à des achats inconsidérés ou commettent des vols. Ils peuvent paraître s'amender sous l'influence du régime plus ou moins rigoureux auquel on finit par les soumettre. Mais le naturel reprend bien vite le dessus et ils se montrent à nouveau vicieux, méchants, vantards, menteurs, insociables comme par le passé.

Arrivés à l'âge adulte, leur vie devient un tissu d'actes excentriques, bizarres ou répréhensibles. Ils nouent des relations inavouables, se plaisant de préférence dans la société des irréguliers et des déclassés comme eux. Ils se livrent avec frénésie aux excès de toutes sortes : jeu, boisson, excès génésiques. Incapables de toute occupation sérieuse et suivie, ils fatiguent leur famille de leurs réclamations, exigent de l'argent, et pour l'obtenir vont parfois jusqu'à la violence. Lorsqu'ils sont à bout de ressources ils se livrent aux occupations les moins en rapport avec leur origine et leur milieu social : ils s'engagent dans des troupes d'acteurs, organisent avec des associés de rencontre des combinaisons commerciales qui aboutissent presque inévitablement à la faillite, se font par occasion marchands sur la voie publique, ou vivent de la prostitution. Mais leur instabilité mentale ne leur permet pas de se fixer, et ils sont en général aussi incapables de poursuivre longtemps l'exercice d'une profession inavouable que celle d'un honnête métier. Ils ont avant tout le goût du changement, de la vie vagabonde et errante. Lorsqu'ils le peuvent, ils entreprennent des voyages qui sont souvent l'occasion de curieuses et fâcheuses aventures. Quand le service militaire les appelle, ils se montrent

rebelles, indisciplinés, s'attirent continuellement des punitions, vendent leurs objets d'équipement, désertent et souvent échouent sur les bancs du conseil de guerre.

Chez la femme, à cause des conditions sociales différentes qui lui sont faites, la folie morale se traduit d'autre façon que chez l'homme. Jeune fille, elle est originale et fantasque, se laisse entraîner dans des intrigues amoureuses où elle compromet sa réputation et son honneur. Mariée, elle est pour son mari un véritable fléau : coquette et dépensière, elle est en même temps incorrecte et négligée dans sa tenue. Elle n'a nul souci de son intérieur ; prend en horreur la maternité qui la déforme ; accable son mari de ses reproches, de ses plaintes ou de ses invectives. Devenue mère, elle se préoccupe peu de ses enfants et les néglige pour courir les aventures. La séparation ou le divorce sont les aboutissants habituels auxquels finit par la conduire sa déséquilibration cérébrale.

Les fous moraux trouvent souvent de bonnes raisons pour excuser leur conduite. Lorsque quelque acte d'excentricité commis en public, un accès d'excitation maniaque transitoire ou, ce qui est plus commun, un accès de délire alcoolique les a conduits à l'asile, ils expliquent avec un naturel exquis les actes absurdes de leur vie de désordre. Il est rare qu'ils plaident les circonstances atténuantes. Vaniteux toujours, ils ne consentent guère à avoir tort ; ils racontent leur conduite à leur manière, et, insuffisamment conscients le plus souvent de ce qu'elle a de blâmable, ils substituent au récit de leur existence réelle une narration plus ou moins arrangée, où leur personnalité prétentieuse trouve toujours son compte. Ils peuvent ainsi donner le change à des esprits non prévenus, et se présenter avec quelque apparence de réalité comme les victimes d'une séquestration illégitime et arbitraire.

Bibliographie. — Prichard, *On the different forms of insanity in relations to jurisprudence*. London, 1842. — J. Falret, De la folie raisonnante ou folie morale, Paris 1866, in *Études cliniques*, Paris, 1890. — Trélat, *la Folie lucide*. Paris, 1861. — Krafft-Ebing, *Die Lehre von moral Wahnsinn*, 1871. — Dagonet, *Folie morale*, 1878. — Mendel, *Die moralische Wahnsinn*, 1876. — Moritz Gauster, Ueber moralischen Irresinn von Standpunkte des praktischen Aerztes, in *Wiener Klinik*, avril 1877. — Savage, Moral insanity. *Journal of medical science*, 1881) — Hollander, *Zur Lehre von der moral Insanity*, 1882. — Bonvecchiato, Il *Senso morale e la follia morale*. Venise, 1883.

c. Persécutés persécuteurs (persécuteurs raisonnants). — Les *persécutés persécuteurs* constituent un groupe très spécial de persécutés. Ils se différencient de ceux que Lasègue a eus en vue dans son mémoire, par des caractères multiples : les persécutés de Lasègue ne présentent pas tous les stigmates de la dégénérescence ; ceux qui notamment sont affectés de délire de persécution à évolution systématique en sont d'ordinaire indemnes ; les persécutés persécuteurs au contraire *sont toujours des dégénérés* : on retrouve chez eux quelques-unes des anomalies physiques ou certains des syndromes épisodiques que nous avons précédemment décrits ; quand ces anomalies ou ces syndromes font défaut, on constate tout au moins la déséquilibration intellectuelle et morale qui caractérise l'état mental de la plupart des dégénérés ; les persécutés de Lasègue ont toujours des *hallucinations*, les persécutés persécuteurs *n'en ont jamais*, ou si par hasard ils en présentent, c'est à titre exceptionnel

et tout à fait accessoire. Le délire de ces malades (si l'on peut appeler délire le trouble mental dont ils sont affectés) n'est que l'exagération pathologique, se produisant à une certaine époque de la vie, des dispositions cérébrales défectueuses qui constituent le fond de leur caractère. Ces persécutés n'ont pas à proprement parler de conceptions délirantes : ce sont des *aliénés raisonnants*, des *fous lucides*. On les appelle quelquefois *persécuteurs raisonnants*, et cette dénomination semble être celle qui leur convient le mieux : ils sont en effet beaucoup plus des persécuteurs que des persécutés ; ce qui domine chez eux, c'est la tendance à revendiquer des droits imaginaires, à obtenir la réparation de torts dont ils se prétendent indûment les victimes. Leurs *actes* plus encore que leur idées portent le cachet morbide.

C'est à M. J. Falret[1] que revient le mérite d'avoir mis en relief les caractères qui spécifient ce groupe de malades. M. Pottier[2], son élève, en a tracé une très bonne description.

Les aliénés dont il s'agit se font d'ordinaire remarquer de bonne heure par une déplorable tendance à la controverse, à la persécution et à la chicane. Ils aiment à se poser en victimes : très personnels, très égoïstes, très pleins d'eux-mêmes, ils sont rarement satisfaits de l'attitude qu'on prend à leur égard dans la famille ou l'entourage ; les faits les plus insignifiants deviennent l'occasion de plaintes et de réclamations que rien d'ailleurs ne légitime. Ils grandissent ainsi et arrivent à l'adolescence et à l'âge adulte, ayant tout fait pour s'aliéner les sympathies, ayant vécu en mauvaise intelligence avec leurs parents, leurs frères, leurs camarades ; vrais fléaux dans les milieux où ils se trouvent, toujours exigeants et jamais satisfaits, ils jettent autour d'eux la discorde. Vienne une circonstance qui les impressionne plus vivement, une punition infligée, un procès perdu, un échec dans une entreprise, ils orientent autour de cette circonstance leurs tendances délirantes, ils se prétendent victimes d'une injustice ou d'un vol, et deviennent à partir de ce moment de véritables persécuteurs s'acharnant avec une ténacité remarquable aux personnes qu'ils accusent de leur avoir fait du tort. Ils mettent au service de leur passion morbide toutes leurs facultés, parfois très développées : leur mémoire vive, leur imagination souvent féconde, leur facilité d'élocution fréquemment très grande. Ils entament alors procès sur procès, adressent aux pouvoirs publics des réclamations, protestent dans les réunions publiques ou par voie d'affiches contre les personnes dont ils se prétendent victimes. Vaniteux à l'excès, ils se posent en champions de la justice et du droit violés en leur personne ; ce qui ne les empêche pas, dénués qu'ils sont de la notion vraie du bien et du mal, de commettre des indélicatesses et des actes répréhensibles. Convaincus, dans leur immense orgueil, que tout le monde a les yeux fixés sur eux, ils ne comprennent pas qu'on ne s'associe point à leurs injustes revendications : ils écrivent des brochures, parfois des livres, cherchent à encombrer la presse de leurs réclamations et de leurs diatribes. Si par hasard ceux qu'ils poursuivent de leurs obsessions se laissent aller à quelque concession maladroite, loin de se calmer ils n'en deviennent que plus acharnés, plus obstinés dans leurs revendications. Comme il n'y a chez ces malades ni conception déli-

(1) J. Falret, *Société médico-psychologique*, 25 février 1878.
(2) P. Pottier, Etude sur les aliénés persécuteurs. *Thèse de Paris*, 1886.

rante manifeste, ni hallucinations qui appellent sur leur état pathologique l'attention des personnes non prévenues, ils arrivent aisément à donner le change et à se faire passer près de ceux qui les entourent pour d'innocentes victimes. Ils peuvent ainsi faire partager leurs idées maladives à une sœur, à un frère, à un mari, surtout si ces derniers sont d'une intelligence faible et subissent dans la vie courante l'ascendant du malade. Ainsi est constituée l'une des variétés de cette *folie à deux* sur laquelle Lasègue et Falret(1) ont appelé l'attention. Nous observions récemment une malade qui depuis plusieurs années persécute un de ses frères, par lequel elle prétend avoir été frustrée, à l'occasion d'un partage de famille. Elle s'obstine, lorsqu'elle est en liberté, à aller tous les jours devant la maison de ce frère, afin, dit-elle, de le regarder en face et de lui faire comprendre qu'il a commis une mauvaise action. Elle traîne constamment à sa suite un mari faible d'esprit, à qui elle a communiqué ses rancunes et sa haine maladive. Cet homme se refuse à admettre que sa femme puisse être tenue pour malade, bien que nous la lui ayons montrée en plein paroxysme d'exaltation, et il nous accuse de séquestration arbitraire. Comme il arrive souvent, cet étrange ménage a dépensé la presque totalité de la petite fortune qu'il possédait dans ses revendications obstinées et mal fondées.

Mais ce n'est pas seulement dans sa famille que le persécuteur trouve des approbateurs et des partisans. Comme son délire a d'habitude pour point de départ un fait exact, qu'il sait en déduire avec une logique en apparence rigoureuse l'explication de son attitude et de sa conduite, qu'il ne recule pas toujours d'ailleurs devant le mensonge et la ruse pour les légitimer, il arrive à intéresser à son sort certaines personnes qui ne vont pas au fond des choses; il trouve dans le public et la presse des défenseurs qui consentent avec trop de facilité à voir des victimes là où il n'y a que des malades.

Les tendances et les préoccupations pathologiques peuvent varier chez les différents persécuteurs : aussi y a-t-il lieu d'établir des subdivisions dans le groupe (2).

1° *Persécuteurs processifs.* — C'est Krafft-Ebing qui a surtout bien mis en relief les caractères qui distinguent les persécuteurs processifs. Il a décrit l'affection sous les noms de *Querulanten Wanhsin* (3), de *Irresinn der querulanten und Processkrämer*, folie des querelles ou des procès. Ces malades sont ceux que nous avons eus principalement en vue dans les généralités qui précèdent. Ils se font remarquer par la ténacité maladive et absurde avec laquelle ils poursuivent la réparation de torts imaginaires dont ils se prétendent les victimes. Ils ne vont qu'exceptionnellement jusqu'aux actes violents, mais ils s'adressent sans relâche et sans trêve pour obtenir justice à la magistrature et aux tribunaux. Ils déposent des plaintes au parquet, lancent des assignations,

(1) LASÈGUE et J. FALRET, la Folie à deux ou folie communiquée, in *Arch. gén. de médecine*, septembre 1877.

(2) Nous engageons à lire les observations de quelques persécuteurs célèbres : BUCHOZ-HILTON in TARDIEU : *Étude médico-légale sur la folie*, Paris, 1880, p. 312; l'abbé PAGANEL in LEGRAND du SAULLE : *le Délire de persécutions*, Paris, 1873, p. 44; SANDON, in POTTIER, *loc. cit.*, p. 73.

(3) KRAFFT-EBING, *Allg. Zeitschrift für Psychiatrie*, 1878 et *Lehrbuch der Psychiatrie*, p. 460. Stuttgart, 1890.

invoquent à tout propos en leur faveur les articles du code qu'ils feuillettent à chaque instant et dont ils savent par cœur des passages entiers. Loin de se rendre, ils s'exaspèrent au contraire lorsqu'ils ont été déboutés de leurs demandes ou ont perdu leurs procès. Ils prétendent alors qu'on a recruté contre eux de faux témoins, que les juges sont vendus. Il leur arrive parfois de s'unir à d'autres processifs pour fonder des associations de fantaisie, « l'Union des opprimés pour la protection de ceux qui ont eu à subir les injustices des tribunaux [1] ». Une partie de leur vie se passe ainsi en réclamations incessantes, en plaintes mal justifiées, en démarches pénibles et coûteuses où s'absorbent leur activité, leur temps et leurs ressources. Voici un exemple de cet ordre. M. X., âgé de trente ans, fils d'aliéné, déséquilibré dès la jeunesse, fantasque et exalté, prétendait étant militaire que ses chefs lui en voulaient, qu'on cherchait à l'empoisonner; il eut à subir plusieurs condamnations assez sérieuses, motivées par des actes qui révélaient ses tendances, entre autres pour avoir poursuivi de ses obsessions une jeune fille et avoir fait un rapport contre un de ses officiers. Interné pour des idées de persécution avec hallucinations passagères de l'ouïe, il attribue sa séquestration à des « influences occultes »; « le parquet, dit-il, veut étouffer sa voix, le déshonorer ». Une fois en liberté, il entreprend une campagne très active, fatigue de ses requêtes toutes les autorités, poursuit les médecins qui ont délivré contre lui des certificats « devant, dit-il, être considérés en cour de justice comme pièces à conviction d'un crime qui, après avoir reçu un commencement d'exécution, ne fut pas entièrement perpétré par suite de circonstances indépendantes de la volonté de leurs auteurs ». Il accable un médecin de lettres injurieuses, exige un certificat de sortie, fait suivre sa signature de titres fantaisistes tels que : « attaché de ministère », « citoyen de la République Française », ou encore de lettres rangées en carré : H. W. D. R. Il adresse des pétitions aux Chambres « en réparation d'un préjudice indûment causé », envoie des lettres de protestation aux journaux qui publient son histoire sous le titre de « Crime sans nom », convoque les médecins à des réunions publiques, dans lesquelles il expose sa séquestration, réclame l'assistance judiciaire « pour suivre contre le médecin et le personnel du service une action en justice » et obtenir des dommages-intérêts [2].

Certains de ces malades ne se bornent pas à réclamer et à protester; ils vont parfois jusqu'à invectiver dans la rue, jusqu'à frapper ceux qu'ils accusent de leur être hostiles. Il en est même qui ne reculent pas devant l'homicide, comme Nehring qui tua un juge sur son siège dans l'exercice de ses fonctions [3]. C'est assez dire à quel point ils constituent, dans quelques cas, un véritable danger public.

2° *Persécuteurs politiques.* — Chez certains persécuteurs l'idée obsédante qui inspire la conduite et dirige les actes n'est plus, comme chez les précédents, le souvenir toujours présent d'une injustice subie, c'est une pensée en apparence plus haute et plus noble : le désir de faire réussir certaines doctrines, ou

(1) Buchner, *Journal de Friedreich*, 1870, p. 263.

(2) Cette observation appartient à MM. Magnan et Sérieux, Sur les aliénés persécuteurs, in *Revue générale des sciences*. Paris, décembre 1891.

(3) Casper, *Viertel Jahrschr.*, t. VIII, p. 177.

certaines revendications sociales, de concourir au triomphe de la justice, ou au salut de la patrie. L'immense orgueil qui se rencontre chez la plupart des persécuteurs est surtout accusé chez les persécuteurs politiques. S'exagérant outre mesure leur importance, se croyant appelés à jouer le rôle de réformateurs ou de vengeurs, ils se laissent entraîner par leur imagination déréglée à concevoir les plus vastes projets. Ils peuvent se borner à élaborer des plans singuliers de réorganisation sociale qu'ils exposent avec emphase, dans des journaux, des brochures ou à la tribune des réunions publiques. La vivacité de leur intelligence, l'intégrité de leurs facultés syllogistiques peuvent quelque temps donner le change. Ils sont aisément pris pour de simples audacieux, aux idées neuves et hardies. Mais il ne faut pas longtemps à un observateur attentif pour découvrir dans les déclamations prétentieuses dont ces malades sont prodigues, les signes manifestes de la déséquilibration intellectuelle. Leurs conceptions sont superficielles, puériles, souvent manifestement absurdes. Leur émotivité d'ordinaire très accusée s'exalte à la pensée des obstacles qu'ils rencontrent à chaque pas dans les tentatives de réalisation de leurs projets chimériques. Ils s'irritent et s'en prennent de leurs déconvenues aux puissants du jour. S'enthousiasmant parfois à l'idée d'une mission glorieuse à remplir, ils vont droit devant eux sans souci des conséquences de leur conduite : l'idée fixe s'impose à eux avec une puissance que ni le sentiment des réalités, dont ils sont dépourvus, ni celui des dangers à courir n'arrive à dominer : ils frappent sans réflexion comme sans pitié ceux que leur imagination déréglée leur a désignés comme nuisibles au succès de leurs idées, au triomphe de la justice ou au bonheur du pays. La plupart des *régicides* sont des aliénés de cet ordre : dans l'étude très intéressante qu'il en a faite, M. Régis [1] a montré que ces criminels, héros ou martyrs, ressortissent pour la plupart à la pathologie. Il les a très naturellement divisés en trois groupes : 1° Les faux régicides, qu'on pourrait ranger parmi les persécuteurs processifs. Préoccupés avant tout de leur intérêt personnel, se considérant comme victimes de l'injustice des hommes ou du sort, ils frappent l'un des puissants du jour, dans le seul but d'attirer l'attention sur eux et de se faire rendre justice (tels Mariotti, Perrin, Jacob) [2]. 2° Les régicides aliénés qui agissent sous l'influence d'une conception délirante vulgaire, d'une impulsion inconsciente. Ce sont des délirants quelconques, chez lesquels l'acte morbide s'est accidentellement dirigé contre un monarque ou un puissant du jour, mais qui ont obéi aux mêmes mobiles d'actions que leurs congénères persécutés, hallucinés, épileptiques, etc. 3° Enfin les vrais régicides, qui rentrent, ceux-là, dans la catégorie des persécuteurs politiques. Chez ces derniers l'attentat contre une personnalité marquante est la conséquence directe et forcée de l'état d'esprit particulier que nous avons décrit plus haut. Ravaillac, Damiens, plus près de nous Louvel, dans ces derniers temps Guiteau, tuant le président Garfield par suite d'une nécessité politique et par pression divine, Passanante se précipitant, une bannière socialiste à la main, sur le roi Humbert, qu'il veut mettre à mort pour fonder la république universelle, Hillairaud attentant à la vie de Bazaine pour

(1) Régis, les Régicides dans l'histoire et dans le présent, in *Revue d'anthropologie criminelle*, 1890.

(2) G. Ballet et P. Garnier, Un faux régicide, *id.*, 1891.

accomplir un serment solennel et venger, par ordre de Dieu, sa patrie, Gasnier voulant tuer une personne attachée à l'ambassade d'Allemagne pour faire éclater une guerre qui doit aboutir à la reprise du commerce, appartiennent à ce dernier groupe.

Des persécuteurs politiques doivent être rapprochés certains *mystiques*, dont le fond des idées présente avec celles de ces derniers une étroite analogie. Certains débiles ou déséquilibrés se font remarquer par la tendance à se complaire dans le domaine de l'incompréhensible et du merveilleux. Ils s'éprennent d'un enthousiasme maladif pour le magnétisme, la magie, le spiritisme, les sciences occultes. Plus souvent leur esprit s'oriente vers les choses de la religion. Ils fondent des sectes, posent les assises de religions nouvelles, se lancent dans des prédications qui ne sont pas toujours stériles, et à la faveur desquelles ils entraînent parfois à leur suite des prosélytes nombreux. Contrairement aux autres fous raisonnants, ils ont souvent des hallucinations, mais ce sont surtout des hallucinations hypnagogiques : ils voient dans leurs rêves Dieu, la Vierge, les saints. Ces visions les encouragent dans leur œuvre de prosélytisme ; convaincus de l'importance du rôle qu'ils se croient appelés à remplir, persuadés qu'ils sont investis par la puissance surnaturelle d'une mission importante, ils n'épargnent rien pour attirer les foules à leurs doctrines. Ils font bon marché de leur tranquillité et de leurs intérêts matériels et n'hésitent pas à faire le sacrifice de leur liberté, de leur fortune. A regarder les choses de près, plus d'un fondateur de religion pourrait être légitimement classé parmi les fous raisonnants : tel Emmanuel Swedenborg ([1]), et aussi ce Louis Riel qui, après avoir été deux fois enfermé comme aliéné, fit au Canada une agitation telle, qu'on le pendit à Regina en 1885. C'est aussi parmi eux que se recrutent la plupart des adeptes de ces sectes étranges qui s'imposent, dans un but souvent mal défini, des mutilations de divers genres, comme les Skoptzy de la Russie. On en voit que leur déséquilibration mentale conduit jusqu'à l'assassinat ; comme ce forcené qui, il y a vingt ans environ, fut condamné par les tribunaux russes pour avoir renouvelé le sacrifice d'Abraham.

3° *Persécuteurs hypochondriaques.* — Sous cette dénomination doivent être rangés des persécuteurs convaincus d'avoir été mal soignés par les médecins auxquels ils se sont adressés. Sur cette idée ils étayent un délire qui influe sur toutes leurs pensées et sur tous leurs actes, ils s'acharnent après les personnes qui leur ont donné des soins, ils se posent en victimes d'une thérapeutique maladroite et criminelle et se laissent aller parfois aux actes de la dernière violence. Tel est le cas d'Alex. Bourgeois qui, en 1859, tenta d'assassiner le docteur Bleynie, sous prétexte que ce médecin l'avait mal soigné douze ans auparavant. Le rapport médico-légal qui fut rédigé à cette occasion constatait ce qui suit : Bourgeois ne présente rien de particulier, sa conversation est suivie et ne dénote pas, au premier examen, de dérangement dans les facultés mentales. Cependant il a une idée fixe sur laquelle il revient constamment et qui depuis seize ans le poursuit, le domine, et est devenue le mobile de toutes ses actions, et le point de départ de l'acte pour lequel il a été incarcéré. Il y a seize ans, dit-il, il a gagné une fraîcheur dans les intestins,

([1]) Voir J. Vinson, *les Religions actuelles.* Paris, Adrien Delahaye, 1888.

pour laquelle il a consulté différents médecins, dont le traitement lui a été plus nuisible qu'utile. Il s'est adressé entre autres à M. Bleynie, qui lui a prescrit des bains chauds, puis des bains de rivière, qui n'ont fait qu'empirer son mal et lui ont donné une maladie nouvelle. Désormais le délire de Bourgeois est constitué; sans cesse en proie à ses préoccupations hypochondriaques, il essaye inutilement de tous les remèdes, et en vient à des projets de vengeance contre les médecins, et en particulier contre M. Fiédé et surtout M. Bleynie, qu'il considère comme l'auteur de tous ses maux. Il y a dix ans, il le rencontre dans la rue, et, à sa vue, il ne peut se contenir : « Voyez, lui crie-t-il, dans quel état vous m'avez mis avec vos maudits bains de rivière. » Et il accompagne ses reproches d'injures et de gestes menaçants. Cette animosité, loin de s'affaiblir, ne fait que croître avec le temps; il y a trois ans, poursuivi par son idée fixe de vengeance, il achète un poignard, et se place à diverses reprises sur le passage de M. Bleynie, mais, après trois mois d'hésitation, il fait l'achat de pistolets « qui valent mieux, dit-il, que le couteau ». Cette fois son projet de meurtre est mûri. Il l'a préparé de longue main, il a lui-même fondu les balles du pistolet. L'exécution va suivre. Il guette M. Bleynie, l'attend sous une porte cochère, et fait feu deux fois sur lui sans l'atteindre, au moment où il descend de voiture (1).

4° *Persécuteurs familiaux.* — Parmi les persécuteurs raisonnants, il en est qui, méconnaissant leur véritable origine, arrivent à se convaincre qu'ils n'ont avec leur père ou leur mère légaux qu'une parenté de convention. Les hasards des circonstances leur ont révélé leur ascendance réelle, et ils poursuivent de leurs tendresses et surtout de leurs réclamations celui qu'ils considèrent comme leur vrai père (persécuteurs filiaux). Un malade que je suis depuis plusieurs années est persuadé qu'il est fils naturel de Jules Grévy ; sa mère l'a fait appeler à son lit de mort et lui a révélé le secret de sa naissance. Depuis lors il n'a cessé d'écrire à l'ancien président de la République lettres sur lettres, qu'il avait soin d'ailleurs de toujours recommander. Quand on émet des doutes sur ses désirs, il exhibe avec conviction les reçus de la poste dont son portefeuille est garni, et considère naïvement que ces chiffons de papiers sont la preuve irrécusable de son origine supposée. Il a fait à la mort de Jules Grévy de nombreuses démarches pour entrer en possession d'une partie de l'héritage de son père, qui lui revient de droit. On l'a pris pour un maître chanteur ; ce n'est qu'un persécuteur raisonnant (2).

A l'encontre de ces derniers, il en est qui croient reconnaître, dans une personne sur laquelle le hasard des circonstances appelle leur attention, un fils ou une fille et qui s'obstinent à poursuivre ce fils supposé des manifestations obsédantes de leur tendresse. Les persécuteurs de cette catégorie sont déjà des délirants, car chez eux s'est implantée une idée manifestement fausse et évidemment déraisonnable, la croyance à une filiation ou à une paternité imaginaires (3).

(1) Legrand du Saulle, *le Délire de persécution*. Paris, 1873, p. 69, et Pottier, *loc. cit.*, p. 92.

(2) L'observation de cet homme est la même que celle rapportée par M. Régis (*Manuel de médecine mentale*, 2e édit., p. 304), qui a eu l'occasion d'observer le malade pendant un séjour qu'il a fait à l'hôpital de Bordeaux.

(3) G. Ballet, les Persécuteurs familiaux, in *Bull. médical*, 1er février 1893.

5° *Persécuteurs amoureux* (érotiques et jaloux) [1]. — C'est encore au groupe de malades que nous étudions qu'appartiennent certains fous raisonnants, qu'on peut désigner sous le nom de persécuteurs amoureux. Les *jaloux* sont de cet ordre : ils se font remarquer par un sentiment de jalousie absurde et obsédante, qui les porte à tourmenter sans trêve de leurs suspicions injustifiées ceux qui ont le malheur d'avoir l'existence associée à la leur. Ces femmes déséquilibrées dès l'enfance, qui poursuivent sans aucune cesse le mari de leurs plaintes ridicules, qui organisent autour de lui une surveillance que rien ne justifie, qui voient dans les moindres détails de la vie, dans l'expression d'un regard, dans un geste accidentel, dans une absence des mieux motivées, dans le parfum inusité d'un vêtement, les preuves d'une trahison, ne sont pas des hystériques comme on l'a cru longtemps, mais bien des dégénérées affectées de folie raisonnante.

Il en est de même de ces amoureux *érotomanes* qui s'éprennent d'une passion ridicule et irrésistible, toute psychique d'ordinaire, pour telle personne vers qui les hasards des circonstances ont dirigé leurs pensées. M. X... l'amoureux de la princesse de... en est un bien curieux exemple. Entré comme précepteur dans une des plus grandes maisons de France, il crut, à l'accueil bienveillant que lui fit la princesse, qu'il pouvait espérer gagner son cœur. Un jour qu'elle était occupée à écrire, penchée sur son bureau, il s'oublia jusqu'à déposer un baiser sur son cou. L'offense fut pardonnée, mais le mari de la princesse vint à mourir. A partir de ce moment, X... se mit à écrire des lettres étranges, protestant de la pureté de ses sentiments et revenant constamment sur la vieille histoire du baiser. Cette correspondance eut pu faire des volumes; l'une des lettres n'avait pas moins de 18 pages. M. X... dut s'éloigner de Paris, mais il y revint bientôt. La princesse lui ayant fait consigner sa porte il s'installa dans une maison d'où il pouvait épier ses moindres mouvements ; le jour il la suivait dans les églises, dans les magasins, dans les rues. Un soir posté sous la porte cochère, il fut assez heureux, grâce à l'obscurité, pour ouvrir les portières de sa voiture et s'y jeter; il couvrit de baisers brûlants la main de la princesse, mais la lumière s'étant faite, X... reconnut la femme de chambre dans l'objet de sa flamme. La nuit il jetait du sable, des petits cailloux contre les fenêtres de son appartement. Sur les plaintes de M. le duc de... beau-frère de la princesse, X... fut séquestré d'office et soumis à l'examen de Lasègue. A l'asile de Ville-Évrard son délire continua. Il se posait en victime, il se disait aimé. « Comment expliquer cet attrait irrésistible qu'ils éprouvaient, la princesse et lui, l'un pour l'autre, ces mouvements de projection du bassin en avant, ces spasmes nerveux que Mme de... éprouvait en sa présence, ce langage poétique et mystérieux, dont la pression du pied faisait tous les frais? De quel nom appeler le fluide qui courait dans leurs doigts lorsqu'ils se rencontraient ? » Rendu à la liberté, il entame procès sur procès, se prétendant victime d'une séquestration illégale. Débouté chaque fois de ses demandes, il devint à partir de 1872 le chevalier errant, le protecteur des aliénés. Des cours publics s'établissent à Sainte-Anne, il y court; il y glose si fort que l'administration supérieure entend ses

[1] P. Moreau (de Tours). *Folie jalouse*. Paris, Asselin, 1877.

cris et les cours sont suspendus ; il s'en attribue toute la gloire. Chaque année il assiste, avec assiduité, aux séances dans lesquelles le conseil général de la Seine discute le budget des aliénés et les questions incidentes qui s'y rattachent (1).

Quelle que soit celle des variétés symptomatiques précédentes que l'on envisage, les persécuteurs raisonnants présentent des traits communs qui les rapprochent les uns des autres et les distinguent en même temps des autres catégories d'aliénés. Ce sont tous, nous l'avons dit, des déséquilibrés d'origine : à ce titre ils sont très différents des malades atteints du délire de persécution à évolution systématique, qui peuvent ne présenter aucune anomalie intellectuelle ou morale notable jusqu'au jour où ils entrent franchement dans la folie. C'est pour cela qu'en Allemagne on a dénommé le trouble mental dont il s'agit *folie systématisée originelle* (*Primäre Verrücktheit originäre* de Sander) (2).

Les persécutés persécuteurs (processifs, politiques, hypochondriaques amoureux) se distinguent encore, comme on l'a vu plus haut, des autres persécutés par l'absence d'hallucinations. Il faut à la vérité, on le sait, faire une exception pour les mystiques, mais chez ces derniers les hallucinations sont un peu spéciales : elles rappellent les visions du rêve plus encore que les véritables hallucinations (hallucinations *oniriques* de Regis).

Chez les persécuteurs raisonnants enfin le délire n'a pas une évolution régulière et ne procède pas par étapes successives comme le délire de persécution à évolution systématique; il ne varie durant toute la vie du malade ni dans sa nature ni dans sa forme : toutefois son champ a de la tendance à s'étendre avec les années : c'est ainsi que le persécuteur processif par exemple, préoccupé d'abord de son seul intérêt, en arrive à identifier sa cause avec celle de l'humanité, à se poser en soutien des opprimés, en défenseur de la justice et du droit : c'est un délire à tendance *extensive* mais non *évolutive*.

Une autre particularité intéressante, c'est la disposition qu'ont ces malades à être affectés d'accidents apoplectiques, symptomatiques de foyers d'hémorrhagie cérébrale. On n'ignore pas qu'à l'autopsie du célèbre Sandon, Liouville rencontra plusieurs de ces foyers, les uns récents, les autres anciens. Ce fait suffirait à prouver qu'en dépit de quelques apparences grossières de nature à faire illusion, les persécutés persécuteurs sont bien réellement des anormaux et des malades.

C. **Anomalies de l'émotivité et de la volonté.** — *Monomanies* d'Esquirol. — *Obsessions et impulsions.* — *Syndromes épisodiques* ou *stigmates psychiques de la dégénérescence* (Magnan) — *Neurasthénies* (Régis). — *Paranoia rudimentaire* (Morselli). — *Zwangs-Vorstellungen* des Allemands (3). — Les anomalies du caractère et de la conduite que nous venons de décrire supposent, quelques-unes au moins, un trouble de l'émotivité et de la volonté. Aussi, à ne les envisager qu'au point de vue psychologique, elles pourraient

(1) Taguet, les Aliénés persécuteurs, in *Ann. médic. psychol.*, 5e série, t. XV.

(2) Sander, Ueber eine specielle Form der primären Verrücktheit. *Arch. für Psychiatrie*, 1868-69, B. I, p. 387.

(3) Westphal, Ueber Zwangs-Vorstellungen, in *Berlin. klin. Wochenschrift*, n° 26, p. 669 et suiv.

trouver place dans le présent chapitre. Si nous les en avons distraites, c'est que cliniquement elles ont une physionomie assez différente de celles dont nous nous proposons maintenant de parler. La division que nous établissons dans les anomalies psychiques des dégénérés est, à certains égards, nous nous hâtons de le reconnaître, quelque peu artificielle; elle vise simplement à mettre en relief la fonction qui paraît la plus atteinte dans chaque catégorie de troubles. Ceux que nous considérons comme relevant principalement d'un désordre de l'émotivité et de la volonté consistent en obsessions, en idées fixes, en impulsions plus ou moins irrésistibles, en une difficulté ou même une impossiblité d'exécuter certains actes volontaires. Ils ont été désignés tour à tour sous le nom de *monomanies* (Esquirol), de *délire émotif* (Morel), de *stigmates psychiques* de la dégénérescence (Magnan), de *paranoia rudimentaire* (Morselli), de *neurasthénies* (Regis), de *psychasthénies*.

Nombreux et fort variables quant à leur physionomie, ils constituent les manifestations diverses et épisodiques d'un état mental permanent et durable qui est le fond commun sur lequel ils se greffent et qu'ils mettent en évidence.

Objectivement, cet état se caractérise par l'indécision de l'esprit, par une tendance au doute, aux scrupules exagérés et sans fondement, à des appréhensions instinctives et irraisonnées, par une sorte d'affaiblissement de la volonté qui rend les malades incapables de résister à certaines impulsions ou au contraire de se décider à l'action et d'accomplir certains actes de la vie courante en apparence simples et banals. Psychologiquement il paraît résulter d'une diminution de la faculté que nous possédons de synthétiser nos différentes impressions, nos souvenirs, dans l'accomplissement des actes coordonnés et voulus qui constituent la manifestation régulière de notre activité mentale. Cette diminution de la synthèse psychique aboutit à l'émancipation des phénomènes automatiques dans le cadre desquels rentrent les diverses manifestations psychasthémiques [1].

L'existence de ce fond mental commun qu'on découvre toujours au-dessous des expressions cliniques (obsessions, phobies, impulsions, aboulies) qui le révèlent, suffit à montrer que la conception des monomanies, telle que l'avait formulée Esquirol, n'est plus admissible. La folie du doute, l'agoraphobie, la dipsomanie, la monomanie homicide, etc., ne constituent pas des entités morbides isolées. J.-P. Falret s'était déjà élevé avec raison contre l'erreur des auteurs qui faisaient de ces prétendues monomanies des troubles partiels indépendants d'une altération générale de l'esprit. Tous les observateurs qui sont venus par la suite ont confirmé la justesse des vues de Falret : les monomanies, dans l'acception étroite qu'on assignait autrefois à ce terme, doivent être définitivement rayées du cadre nosologique. Ce qui prouve bien qu'elles ne sont que la traduction extérieure d'un trouble mental général, c'est que plusieurs d'entre elles peuvent se succéder chez le même malade, ou s'associer les unes aux autres dans des combinaisons diverses. Aussi ne doit-on envisager les divisions que nous allons établir dans leur description que comme un procédé commode et nécessaire pour mettre en relief la physionomie de chacune d'elles.

[1] Voir à ce sujet : PIERRE JANET, *a*. Étude sur un cas d'aboulie et d'idées fixes, *Rev. philosophique*, 1891, p. 258 et 382. — *b*. Les stigmates mentaux de l'hystérie. *Biblioth. Charcot-Debove*. — *c*. Histoire d'une idée fixe, *Rev. philosophique*, février 1894.

Mais on ne devra pas perdre de vue qu'elles ont les unes avec les autres d'étroites relations.

Avant d'aborder leur description il est bon d'indiquer les caractères qui leur sont communs. Elles constituent toujours des manifestations *conscientes*. « Les malades, dit M. J. Falret(¹), ont parfaitement conscience de leur état, ils reconnaissent la nature maladive des phénomènes qu'ils éprouvent, mais ils ne peuvent parvenir à s'en débarrasser. Ces idées, ces émotions ou ces impulsions, dominent leur existence tout entière. Ils luttent contre elles avec énergie, ils cherchent à les repousser et à les combattre, mais elles s'imposent à eux, malgré eux, au point de les rendre incapables de toute autre préoccupation. » Elles s'accompagnent constamment d'*angoisse*. Cette angoisse consiste en un sentiment de souffrance morale plus ou moins vive accompagnée souvent de la sensation pénible de constriction dans la région précordiale ou à la gorge et quelquefois de palpitations et de sueurs au visage; elle résulte de la lutte qu'exécute la volonté impuissante pour chasser l'obsession, dissiper la crainte, entraver l'impulsion; elle fait place à un sentiment de soulagement et de satisfaction quand l'obsession ou la crainte est vaincue, quand l'impulsion est satisfaite.

Dans cette lutte qu'elle entame, la volonté impuissante a besoin d'auxiliaires et recourt à des procédés détournés. C'est ainsi qu'une affirmation catégorique émise par un tiers peut mettre fin à une obsession de doute, que la présence d'une personne ou même d'un simple objet (voiture, canne) aide à vaincre la crainte que le malade éprouve à traverser un espace, que des encouragements intelligents permettent de surmonter l'aboulie, que des distractions appropriées suffisent parfois à dissiper momentanément une impulsion.

Enfin, les obsessions, les impulsions et les craintes sont *irrésistibles* en ce sens qu'il ne suffit pas à l'esprit d'en voir l'inanité, le mal fondé ou le danger pour y mettre fin : celui-ci les subit passivement, et malgré lui.

L'étude descriptive des obsessions (nous prenons ce mot dans son sens le plus général) nécessite une classification préalable. La plus rationnelle et la meilleure serait celle qui serait fondée sur la physiologie pathologique, c'est-à-dire sur la psychologie. Mais un classement pathogénique des obsessions présente de sérieuses difficultés : il supposerait résolues certaines questions psychologiques qui le sont encore insuffisamment. Aussi en l'état de la question, nous semble-t-il préférable d'adopter une classification purement clinique, reposant sur les caractères objectifs les plus apparents de chaque syndrome. M. J. Falret, d'après ces vues, a admis trois catégories d'obsessions, les intellectuelles, les émotives, les instinctives, suivant qu'il s'agit d'une idée fixe, d'une crainte ou d'une impulsion irrésistible. Cette subdivision rappelle l'ancienne classification des monomanies admise par Esquirol, Marcé etc. A la prendre au pied de la lettre on peut lui reprocher de séparer des choses qui ne sont pas parfaitement séparables; dans chaque variété d'obsession on retrouve à côté d'un élément intellectuel un élément émotif et un élément moteur qui tend à provoquer (impulsion) ou à entraver (aboulie) un mouvement ou une série de mouvements. En outre, comme nous l'avons vu, toute obsession intel-

(¹) J. Falret, *Compte rendu du Congrès de méd. mentale de Paris de* 1889, p. 53.

lectuelle ou autre s'accompagne d'angoisse; ce qui revient à dire qu'il y a un élément émotif dans chacune d'elles. D'autre part, comme le remarque justement M. Régis, les obsessions émotives, l'agoraphobie par exemple, sont presque toujours accompagnées d'une idée fixe d'impuissance motrice. Enfin les obsessions intellectuelles sont, dans la plupart des cas, inséparables des obsessions impulsives ou abouliques. « La plupart du temps, dit Schüle, les actes impulsifs sont le résultat psychologique de l'idée obsédante, et ils n'en sont que le développement régulier. » On sait d'autre part que certaines obsessions qui passent pour intellectuelles, comme la folie du doute, se compliquent de troubles du mouvement de nature aboulique (Raymond et Arnaud) (1). On voit d'après cela qu'il n'y a pas de distinction fondamentale entre les trois ordres d'obsessions que nous avons indiqués.

Toutefois, comme il est nécessaire, pour fixer les idées et faciliter la description, de classer les obsessions, nous adopterons une division qui, sans reproduire les termes aujourd'hui un peu vieillis de celle de M. J. Falret, se rapproche de cette dernière. Comme elle, elle vise à mettre en relief les caractères cliniques prédominants de chaque groupe.

Nous décrirons d'abord *la folie du doute* qui correspond aux obsessions-indécisions de M. Régis, en second lieu les *phobies*, ou craintes morbides, ce sont les obsessions émotives de M. J. Falret, en troisième lieu les *impulsions*, qui aboutissent à des actes, enfin les *aboulies.* Il y a lieu en effet de consacrer une description spéciale aux troubles abouliques. Bien qu'ils s'associent d'ordinaire aux autres dans une mesure plus ou moins large, ils acquièrent quelquefois dans le tableau clinique une place tellement prépondérante qu'on ne saurait les considérer comme de simples accessoires de ces derniers.

Remarquons en outre que certaines obsessions auxquelles on a donné en pathologie une désignation empruntée à leur caractère clinique le plus saillant doivent, suivant la modalité clinique qu'elles affectent, être rangées tantôt dans l'une, tantôt dans l'autre des catégories précédentes. C'est le cas par exemple de l'onomatomanie (obsession par le mot) qui relève de la folie du doute (indécision) quand elle consiste dans la recherche angoissante d'un mot, et est d'ordre impulsif quand elle porte le malade à répéter automatiquement un mot donné. Nous ne scinderons pas la description de ce syndrome et nous le décrirons avec les impulsions.

Enfin nous consacrerons une étude à part aux aberrations du sens génésique qui tiennent une large place dans la pathologie de la dégénérescence et ne sauraient être réparties dans les groupes que nous venons d'indiquer.

a. Folie du doute (*Grübelsucht* des Allemands). — Le syndrome qu'on désigne aujourd'hui sous le nom de folie du doute a été décrit pour la première fois par M. J. Falret (2) en 1866. Antérieurement on l'avait signalé sans toutefois l'isoler comme il le méritait : Esquirol et après lui Trélat, Falret père, Baillarger, Delasiauve, Marcé, Lasègue, en avaient observé des exemples; Morel (3), dans son mémoire sur le délire émotif, en publiait quelques cas

(1) Raymond et Arnaud, Sur certains cas d'aboulie, in *Annales médico-psychologiques*, 1892, t. II, p. 79.

(2) J. Falret, De la folie raisonnante ou folie morale. *Soc. médico-psychol.*, janv. 1866.

(3) Morel, Du délire émotif. *Arch. génér. de méd.*, 1866.

et Griesinger ([1]) en 1868, en communiquait plusieurs observations à la Société de médecine psychologique de Berlin. En 1875 Legrand du Saulle ([2]) a publié sur le sujet une importante monographie, après laquelle ont paru celles de O. Berger ([3]) et de Ritti ([4]).

La folie du doute étant souvent associée à la crainte de certains contacts, on la désigne communément en France sous le nom de *folie du doute avec délire du toucher*. Legrand du Saulle, qui considérait à tort ce syndrome comme une maladie autonome, lui avait même, contrairement à ce qu'on sait aujourd'hui, assigné une marche et une évolution à peu près fixes : d'après lui la maladie avait ses périodes, et l'apparition de la crainte des contacts marquait le début de la deuxième phase de l'affection. Actuellement il n'est plus permis d'envisager ainsi les choses. Le délire du toucher est un syndrome à part qui s'associe souvent, c'est incontestable, à la folie du doute, mais mérite d'être décrit isolément.

La folie du doute consiste dans une disposition maladive de l'esprit qui le porte à se poser sans cesse à lui-même des interrogations et à poursuivre des réponses à ces interrogations qui n'en comportent pas toujours.

Quelques exemples feront mieux saisir que toute description la nature du syndrome. J'observe en ce moment une dame âgée de quarante-deux ans qui est torturée, dit-elle, par le besoin incessant « de pénétrer la nature des choses ». Tous les objets qui lui tombent sous les yeux ou dont la pensée lui vient à l'esprit sont l'occasion de questions vaines et le plus souvent insolubles auxquelles elle est incapable de se soustraire. Voit-elle un crayon? Pourquoi, se demande-t-elle aussitôt, est-il en bois, non en fer? Pourquoi est-il plus long que large? Pourquoi est-il sur cette table, non ailleurs? Aperçoit-elle le bonnet qui recouvre la tête de sa femme de chambre, aussitôt cent interrogations bizarres analogues aux précédentes se présentent à sa pensée. Pourquoi ce bonnet a-t-il telle forme plutôt que telle autre? Pourquoi est-il en tulle? Pourquoi un bonnet, pas un chapeau? Et ce supplice de la question, comme l'appelle spirituellement M. J. Falret, dure toute la journée depuis le réveil jusqu'au coucher, pour ainsi dire sans la moindre trêve.

L'un des faits rapportés par Griesinger offre une grande analogie avec le précédent. Il s'agit d'un jeune homme qui était employé dans une asile : dès que son intelligence n'était plus absorbée par ses occupations journalières, le pourquoi et le comment d'une foule de choses l'envahissaient : D'où provient la terre? D'où proviennent les vers? Quelle est l'origine de la création? Par qui a été créé le Créateur? D'où partent les étoiles? Quelle est l'origine du langage? Pourquoi l'homme et la femme existent-ils? Quel est le dernier mot de la structure du corps? de la création des êtres et de l'existence de l'homme?

Il s'agit là, comme l'a dit Legrand du Saulle, d'une sorte de rumination psychologique, à caractère essentiellement obsédant.

La nature des interrogations que les malades s'adressent à eux-mêmes et

([1]) Griesinger, Ueber einen wenig bekannten psychopatischen Zustand. *Arch. für Psychiatrie*, 1868-69.

([2]) Legrand du Saulle, *la Folie du doute avec délire du toucher*, Paris, 1875.

([3]) O. Berger, Die Grübelsucht, in *Arch. für Psychiatrie*, 1876.

([4]) A. Ritti, De la folie du doute avec délire du toucher, in *Gaz. hebd.*, 1877, et *Dict. encyclop. des sc. méd.*, art. Folie du doute.

du *doute* plus ou moins général que traduisent ces perpétuelles interrogations est d'ailleurs fort différente suivant les cas.

Les variétés qu'on a admises à cet égard n'ont qu'une importance très secondaire et un simple intérêt nosographique. C'est ainsi qu'on décrit des douteurs *métaphysiciens*, ceux qui sont plus particulièrement portés à s'interroger sur l'essence des choses, sur Dieu, la Vierge, l'origine et le pourquoi de la création; des douteurs *réalistes* dont les questions mentales d'ordre plus terre à terre se rapportent à la raison d'être des organes génitaux, de la couleur des cheveux et de la barbe, de la différence des sexes.

Il en est chez qui le doute affecte la forme de *scrupules*. Ils se demandent s'ils ont bien fait leur première communion, s'ils n'ont pas commis dans telle ou telle circonstance un péché ou un sacrilège, s'ils n'ont pas omis de faire à la confession l'aveu de telle faute, s'ils n'ont pas manqué d'égards à leurs parents. J'extrais d'une lettre que m'a écrite un jeune séminariste de vingt-quatre ans le passage suivant qui donnera une bonne idée de ce que sont ces douteurs scrupuleux. « Les premiers germes de scrupule, dit-il, ont paru après quelques mois de séjour au séminaire. Je m'inquiétais peut-être trop de mes fautes passées, et depuis ce temps je fus troublé quelquefois par des pensées et des regards contraires à la modestie et à la pureté; j'attachais trop d'importance à certains mouvements de la nature. Mais ce ne fut à proprement parler qu'à partir de janvier ou février 1890 que les *scrupules* s'emparèrent de moi. Je fus inquiet assez fréquemment pour des choses sans importance et j'allai souvent trouver mon confesseur pour qu'il me tire d'embarras. Après l'avoir consulté, j'examinais encore, et il me semblait toujours que je n'avais pas bien exposé le cas, que j'avais omis des détails, que mon directeur n'avait pas compris. De la sorte je revenais le trouver plusieurs fois pour la même chose, jusqu'à cinq, six fois et même plus. J'examinais ainsi beaucoup trop la moralité de mes pensées et de mes actes au lieu de m'en tenir aux règles générales données par mon confesseur. Pendant plusieurs mois j'allai trouver mon directeur trois ou quatre fois par jour en moyenne. Ces scrupules portaient tantôt de préférence sur un point déterminé, par exemple : les pensées contraires à la foi ou à la chasteté, des vœux que je croyais faire à chaque instant, l'intégrité des confessions, le jeûne eucharistique, tantôt sur toutes espèces de choses à la fois. Je fus surtout longtemps et fréquemment troublé après mes communions, parce que je croyais profaner des parcelles de la sainte hostie en toussant, en m'essuyant les lèvres, etc. Au début, j'avais en général à l'esprit un scrupule bien déterminé; au bout de peu de temps, j'avais presque toujours dans l'esprit plusieurs difficultés à la fois. J'ai passé très souvent des jours presque entiers dans l'état de trouble, cherchant toujours à m'en débarrasser en me formant la conscience, sans pouvoir y arriver. Les avis donnés par mon confesseur ne me suffisaient pas pour me débarrasser immédiatement de tout trouble. Je les discutais, j'avais peur de les mal comprendre, j'apportais mille distinctions aux règles qu'il me donnait. »

Dans le même ordre d'idées on voit des malades qui vivent dans l'appréhension continuelle de commettre une action blâmable. Féré [1] a observé une

[1] CH. FÉRÉ, *la Pathologie des émotions*. Paris, 1892, p. 415.

femme qui a fini par ne plus pouvoir vivre sans avoir constamment les orifices des narines et la bouche obturés par une bande de tissu destinée à empêcher les parcelles d'hosties qui pouvaient être contenues dans l'atmosphère de pénétrer dans son corps pendant qu'elle n'était pas en état de grâce. D'autres ne sont jamais certains d'avoir bien fait ce qu'ils viennent de faire : tel rouvrira trois ou quatre fois de suite une lettre qu'il vient de cacheter pour s'assurer s'il a bien écrit ce qu'il voulait écrire; tel autre, au sortir de son appartement, reviendra plusieurs fois sur ses pas pour constater s'il en a bien fermé la porte; un médecin, après avoir rédigé et signé une ordonnance, rappellera le client à diverses reprises afin de vérifier et de revérifier s'il ne s'est pas trompé sur les doses prescrites.

En somme, on le voit, le caractère fondamental du syndrome c'est bien le doute, la perpétuelle hésitation, la difficulté d'arriver à la certitude, qu'il s'agisse d'une question à résoudre ou à laisser de côté, d'un scrupule à dissiper, d'une conviction simple à se faire à propos d'un acte insignifiant.

L'esprit en perpétuelle tergiversation cherche souvent autour de lui des appuis. C'est ainsi que certains douteurs se sentent momentanément soulagés lorsque quelqu'un est là pour répondre aux questions obsédantes qu'ils se posent. On connaît le fait curieux rapporté par Baillarger. M. X..., chaque fois qu'il rencontrait une femme dans la rue, au spectacle ou dans un lieu public, éprouvait l'impérieux besoin de demander si oui ou non elle était jolie. Un ami qui ne l'abandonnait pas était chargé de faire la réponse à cette singulière question. Uniformément et dans tous les cas il affirmait que la femme n'était pas jolie et M. X... se contentait de cette affirmation. Un jour, M. X... avait fait quinze lieues en chemin de fer; avant de partir il avait à peine entrevu la dame qui distribuait les billets; une fois en route, il se rappelle qu'il a oublié de poser à propos de cette dame sa question habituelle; il interroge aussitôt son ami qui, fatigué par le voyage, sommeillait dans un coin, et, s'oubliant, a la maladresse de répondre qu'il n'avait pas vu la receveuse en question. Aussitôt M. X... est pris d'une crise d'angoisse; on dut pour le calmer dépêcher à la gare de départ un émissaire qui examina la dame et affirma à son retour qu'elle était laide.

La folie du doute procède, comme la plupart des autres syndromes épisodiques, par crises plus ou moins durables, éloignées ou rapprochées. Elle peut apparaître dès l'enfance, plus souvent à l'époque de la puberté. Au début elle consiste en général simplement en scrupules, en hésitations au sujet de la légitimité des actes accomplis, puis le doute s'accuse, prend la forme nettement interrogative. Il devient en général d'autant plus obsédant et tenace, que l'âge est plus avancé, les crises plus anciennes et plus nombreuses. Il arrive parfois que les intermissions qui existent entre ces crises équivalent à une guérison définitive; ce n'est pas la règle. La récidive est habituellement fatale, elle se produit à l'occasion du moindre incident moral, physiologique ou pathologique. Le sentiment de souffrance anxieuse qui résulte de l'accentuation des symptômes est parfois tel que les malades deviennent sombres, mélancoliques, et en arrivent même aux idées de suicide, mais vont bien rarement jusqu'à la tentative.

b. Les phobies. — Les *phobies* consistent en des craintes instinctives et irrai-

sonnées qu'éprouvent les malades dans certaines situations, en présence de certains objets, à la pensée de certains événements possibles, et qui s'accompagnent comme tous les syndromes épisodiques d'un sentiment d'anxiété plus ou moins vive.

La nature de ces phobies est variable à l'infini. Chaque jour les observations nous en révèlent de nouvelles. Au fond, quelle que soit la physionomie qu'elles revêtent, elles décèlent toutes le même état mental sous-jacent, c'est-à-dire l'*émotivité* excessive des individus qui les présentent. Nous allons décrire ou signaler les plus communes d'entre elles.

La *crainte des contacts* (*délire du toucher*), décrite en 1866 par J. Falret [1] et par Morel [2], avait été signalée antérieurement par divers auteurs, notamment par Parchappe. On l'a longtemps considérée, nous l'avons dit, comme faisant partie intégrante du tableau symptomatique de la folie du doute, ce qui est vrai quelquefois, mais non toujours.

Le délire du toucher se caractérise, dans ses formes les plus simples, par l'appréhension à toucher certains objets déterminés, pièces de monnaie, boutons de porte (*métallophobie*), épingles (*bélénophobie*), objets pointus (*aichmophobie*), morceaux de verre ou de jais (*cristallophobie*), velours, soie, poils ou duvet des fruits (*tricophobie*), suif, mastic, chaux vive, etc. L'exemple rapporté par Morel, du suisse de la cathédrale de Rennes qui n'avait jamais pu sans crise d'angoisse saisir sa hallebarde, est devenu classique. Quand les individus affectés de ces craintes sont obligés de toucher l'objet de leur répugnance, ils éprouvent aussitôt ce sentiment de malaise intense et d'anxiété qui accompagne toutes les obsessions. Aussi évitent-ils le plus qu'ils peuvent les contacts qui leur sont pénibles, ou emploient-ils des procédés détournés pour en atténuer les effets : c'est ainsi que les métallophobes s'enveloppent les mains dans le pli de leur robe ou la basque de leur habit lorsqu'ils se trouvent dans la nécessité d'ouvrir une porte et d'en faire mouvoir le bouton.

On les voit, s'ils n'ont pu éviter le contact, ou si seulement ils supposent l'avoir subi, *se laver les mains* à chaque instant dans la journée et quelquefois pendant un long temps. Ce n'est pas d'habitude le sentiment de la propreté qui les guide, car ils sont souvent par ailleurs fort peu soigneux de leur personne, mais c'est l'appréhension d'avoir mis la main sur un objet qui leur est particulièrement désagréable.

Comme l'observe justement M. Régis [3], la crainte des contacts n'est elle-même qu'une forme d'une crainte plus générale : la crainte des objets, dont le point de départ peut être non seulement le contact, mais aussi la vue, le son, l'odeur et même le goût de ces objets. « Qui n'a entendu parler, dit Morel, des accès fébriles que donnait au savant Érasme la vue d'un plat de lentilles? Celle du cresson de fontaine causait au savant Scaliger des tremblements nerveux. Sénac cite des faits analogues à propos de Paoli et d'autres personnages. Pierre Bayle était pris, dit-on, de syncope quand il entendait tomber l'eau d'un robinet; l'illustre Bacon éprouvait, affirme-t-on encore, un état de

(1) J. Falret, *loc. cit.*
(2) Morel, *loc. cit.*
(3) Régis, *Manuel pratique de médecine mentale*. 2e édition. Paris, O. Doin, p. 276.

syncope pendant les éclipses de lune; le roi Jacques II tremblait à l'aspect d'une épée nue; et la vue d'un ânon, si l'on en croit la chronique du temps, suffisait pour faire perdre connaissance au duc d'Épernon. »

Il serait trop long et sans utilité réelle de rappeler ici toutes les variétés de craintes morbides relatées par les auteurs. Je signalerai seulement les principales ou les plus curieuses.

L'*agoraphobie* ou peur des espaces, décrite par Westphal(1) et sur laquelle Legrand du Saulle(2) a l'un des premiers en France appelé l'attention, se caractérise par l'appréhension à traverser les grands espaces, surtout s'ils sont déserts. Lorsque le malade débouche sur une grande place ou une large rue, il est pris d'angoisse, de palpitations, de sueurs, et se sent incapable d'avancer. Pour vaincre l'obsession, il lui suffit souvent de suivre une voiture, de longer une muraille, de s'appuyer sur le bras d'un ami, ou simplement sur une canne. Un officier, dont Legrand du Saulle relate le cas, ne pouvait traverser une place en costume civil; lorsqu'il était en uniforme et appuyait la main sur la poignée de son sabre, la crainte disparaissait. Chez certains individus, l'appréhension se produit à l'occasion du passage d'un pont, c'était le cas de Pierre le Grand, ou lorsqu'ils sont dans une vaste enceinte, au théâtre ou à l'église; chez d'autres à la vue d'un précipice (*cremnophobie*), lorsqu'ils sont sur une hauteur (*acrophobie* de Verga) ou en face de la mer (*thalassaphobie*). L'obsession émotive survient dans d'autres cas en présence des voitures (*amaxophobie*), ou quand les malades sont seuls dans des lieux clos (*claustrophobie* de Ball) ou dans un endroit obscur. Quelques-uns sont angoissés dès qu'ils se trouvent dans une foule, qu'ils rencontrent une personne de connaissance, qu'ils sont mis en présence d'une femme (*gynéphobie*). Beard a insisté sur les craintes de cet ordre qu'il désigne sous le terme général d'*anthropophobie*; l'anthropophobie a pour pendant la *monophobie* ou crainte de la solitude : un malade de Michel payait un homme 20 000 piastres pour qu'il l'accompagnât constamment. Juhel-Rénoy a rapporté le cas d'un individu qu'angoissaient les « bruits humains » tels que ceux de la toux, du reniflement, du ronflement. D'autres ont la crainte morbide du sang (*hématophobie*) ou celle de certains animaux (*zoophobie*) : les araignées, les souris, les crapauds, les chats. Féré rappelle que Germanicus ne pouvait voir ni entendre les coqs; le maréchal d'Albret s'évanouissait à la vue d'une tête de marcassin; Tycho-Brahé, en présence d'un renard; Henri III ne pouvait supporter la vue d'un chat. Par contre, certains déséquilibrés, particulièrement des femmes, ont pour les animaux une sympathie maladive. Elles sont émues d'une façon anormale et toute pathologique à la pensée des souffrances que peut ressentir un cheval, un chien, un chat. A ce groupe appartiennent certaines *antivivisectionnistes* (Magnan).

Les peurs morbides se manifestent quelquefois à la vue de l'eau (*hydrophobie*), des rivières, en présence du feu, des allumettes (*pyrophobie*), des éclairs ou du tonnerre (*astraphobie* de Beard).

Elles sont provoquées, dans d'autres cas, par des craintes instinctives relatives à l'accomplissement d'actes physiologiques ou à des maladies possibles :

(1) WESTPHAL, Die Agoraphobie, eine neuropatische Erscheinung. *Arch. für Psychiatrie*, 1872.

(2) LEGRAND DU SAULLE, *Étude clinique sur la peur des espaces.* Paris, 1878.

telles sont la *stasophobie* (Bouveret) ou appréhension de ne pouvoir se tenir debout, la *basophobie* (Debove), appréhension de ne pouvoir marcher, et les différentes *nosophobies*. Nous indiquerons, parmi ces dernières, la crainte d'être empoisonné par les aliments, les poisons, par des toxiques imaginaires contenus dans les vêtements (*toxophobies*), la crainte des maladies microbiennes, celle de la syphilis (*syphiliphobie*), celle de la rage (*lyssophobie*). Un jeune homme que j'observe en ce moment, et qui a été, il y a déjà longtemps, mordu par un chat, est torturé de temps en temps par la pensée qu'il pourrait bien devenir enragé. Cette appréhension revient de loin en loin sous forme de paroxysmes durant de quelques jours à quelques semaines. Il suffit, pour la faire disparaître, d'affirmer avec insistance au malade que ses craintes n'ont aucun fondement. Une dame de quarante-cinq ans a été, il y a quelques années, effrayée par un chien qu'on lui a dit être atteint de la rage. Depuis cette époque, elle est anxieuse chaque fois que son mari, officier retraité, sort sans elle. Elle est dominée par l'appréhension invincible que celui-ci ne soit mordu par un chien enragé. Son anxiété, qu'elle déplore et qu'elle reconnaît absurde, ne se calme qu'au retour du mari. Nous signalerons encore la crainte d'être déformée (*dysmorphophobie* de Morselli). J'ai observé une jeune fille de dix-huit ans qui, de loin en loin, est prise de l'appréhension de devenir bossue, une autre de celle de voir ses os se fracturer. Indiquons enfin la peur obsédante de la mort (*nécrophobie*), celle d'être enterré vivant (*taphiphobie*, Morselli).

c. Impulsions. — *Dipsomanie.* — La *dipsomanie* est l'impulsion à boire, particulièrement des boissons fortes et alcooliques. Comme toutes les impulsions, elle se manifeste sous forme d'accès paroxystiques, dans l'intervalle desquels le malade, loin de poursuivre ses excès, montre pour l'alcool un véritable dégoût. Le dipsomane est très différent de l'ivrogne; comme l'a dit justement Trélat[1], « les ivrognes sont des gens qui s'enivrent quand ils en trouvent l'occasion, les dipsomanes sont des malades qui s'enivrent toutes les fois que leur accès les prend ».

Cet accès est annoncé par des prodromes : sentiment de tristesse, dépression, impossibilité de s'occuper, idées noires, indifférence à l'égard des personnes les plus chères, quelquefois vague appréhension d'un malheur prochain. A ces troubles cénesthétiques s'ajoutent plus tard des symptômes physiques : anxiété précordiale, dégoût pour les aliments solides, puis sensation d'ardeur au gosier, de soif intense, de brûlure à l'estomac. Alors les malades éprouvent le besoin impérieux d'absorber des boissons excitantes et ils se jettent sur toutes celles qui sont à leur portée : vin, eau-de-vie, liqueurs, absinthe. A défaut de boissons alcooliques, ils avalent des eaux de toilette, des liquides médicamenteux [2]. L'impulsion est vraiment irrésistible et domine toute autre considération : les dipsomanes vendent, pour se procurer de l'alcool, les objets dont ils disposent, et quand ils n'ont plus rien à engager ne reculent ni devant l'abus de confiance, ni devant le vol; les femmes se livrent à la prostitution pour pouvoir satisfaire leur passion maladive; quelques-unes, réservées et honnêtes dans l'intervalle

(1) Trélat, *la Folie lucide*, loc. cit.

(2) Lire sur la dipsomanie : Ch. Lasègue, Dipsomanie et alcoolisme, in *Arch. gén. de méd.*, septembre 1882, et Magnan, Leçons sur la dipsomanie, in *Progrès médical*, 1884, et *Leçons cliniques sur les maladies mentales*. Paris, 1893.

des paroxysmes, descendent, quand ceux-ci se produisent, au dernier degré de l'abjection ; elles fréquentent les bouges et se vendent, le mot est ici particulièrement exact, au premier venu.

Les dipsomanes ont une conscience parfaite de leur trouble mental, ils le déplorent tout en s'y abandonnant ; quelques-uns, pour lutter contre leur volonté défaillante, mélangent aux boissons des substances répugnantes, jusqu'à des excréments. Honteux de céder à leur penchant morbide, ils se cachent, se dissimulent, entrent furtivement chez le marchand de vin, s'efforçant de n'être pas aperçus.

A l'impulsion dipsomaniaque se joignent souvent des impulsions d'un autre ordre : impulsions érotiques, impulsions au suicide ou à l'homicide, et aussi des tendances et des idées mystiques.

Le dipsomane présente une assez grande résistance à l'alcool. Cependant, il ressent parfois les effets fâcheux que produisent d'ordinaire les abus de liqueur spiritueuse : on voit survenir chez lui, non seulement l'ivresse, mais aussi le délire alcoolique avec les hallucinations qui l'accompagnent.

Les accès de dipsomanie sont de durée variable : quelques-uns sont très courts, deux ou trois jours; d'autres durent une, deux semaines et même plus. Ils peuvent ne se reproduire qu'à de longs intervalles, tous les ans, tous les six mois; d'autres fois, ils sont beaucoup plus rapprochés et ont lieu une ou deux fois par mois. Ils sont, en général, d'autant plus fréquents qu'on s'éloigne davantage des premiers accès.

Cette forme d'impulsion est plus commune chez la femme que chez l'homme.

De la dipsomanie, on peut rapprocher la *sitiomanie* (Magnan), qui consiste dans le besoin insatiable de manger. C'est un syndrome rare.

Onomatomanie. — MM. Charcot et Magnan (1) ont décrit sous ce titre diverses formes d'obsessions qui présentent entre elles ce trait commun que le *nom* ou le *mot* y joue un rôle prépondérant. Ces auteurs admettent cinq variétés d'onomatomanie : la *première* est caractérisée par la recherche angoissante d'un nom ou d'un mot qui échappe à la mémoire ; la *seconde*, par l'impulsion irrésistible à répéter un mot qui s'impose au contraire à l'esprit; dans la *troisième*, le malade attache à certains mots une signification funeste et éprouve, quand il les entend prononcer, un sentiment de crainte et d'angoisse ; les onomatomanes du *quatrième* groupe attribuent, au contraire, à certaines expressions une influence préservatrice, et tantôt ils répètent les expressions d'une façon impulsive, tantôt ne les prononcent que pour dissiper une obsession ou une crainte qu'elles ont la vertu de chasser ; enfin les onomatomanes de la dernière catégorie sont des malades chez lesquels les mots deviennent un véritable corps solide, indûment avalé, pesant sur l'estomac et pouvant être rejeté par des efforts d'expuition et par le crachement.

Ces diverses variétés d'onomatomanie ne doivent pas être rangées toutes au nombre des impulsions. La recherche angoissante d'un mot qui échappe trouve plus naturellement sa place parmi les obsessions du doute ; la crainte de certains mots à signification fâcheuse se rattache au groupe des phobies ; il en est de même des onomatomanies de la cinquième variété, qui s'accom-

(1) Charcot et Magnan, De l'onomatomanie, in *Arch. de Neurologie*, septembre 1885 et juillet, septembre et novembre 1892.

pagnent de sensations étranges qu'on peut considérer comme une forme anormale et curieuse de l'anxiété émotive. Quant aux faits de la quatrième catégorie, ils doivent être divisés en deux groupes : en effet, à côté de ceux dans lesquels le malade répète impulsivement le mot préservateur, il en est, je l'ai dit, où il prononce ce mot avec une sorte d'intention pour dissiper une appréhension obsédante : dans ce cas l'articulation du mot fait partie de ces procédés nombreux que nous avons précédemment indiqués, et qui servent aux obsédés à se débarrasser de leurs obsessions. En réalité, dans ce chapitre consacré aux impulsions, nous n'avons à décrire que la variété du second groupe et une partie des faits compris dans le quatrième.

L'*onomatomanie impulsive* consiste dans le besoin impérieux qu'éprouve le malade de répéter soit un mot, soit une courte phrase qui se présente à l'esprit. C'est à l'occasion d'une lecture, au courant d'une conversation ou même sous l'influence d'un simple souvenir et par association d'idées que le mot obsédant s'impose à la conscience. « Le patient, surpris en quelque sorte, non seulement subit le mot, mais est poussé malgré ses efforts à le projeter brusquement au dehors. » Un malade âgé de 41 ans, que nous observons depuis plusieurs années, et qui présente de nombreux stigmates physiques ou psychiques de dégénérescence, est affecté d'onomatomanie impulsive sous sa forme la plus typique. Chez lui l'obsession naît toujours dans les mêmes conditions : à l'occasion d'un mot qui dans une conversation ou une lecture frappe vivement son esprit. D'habitude il s'agit de termes techniques dont il ignore la signification. D'ordinaire, quand l'obsession a disparu, le malade a perdu le souvenir du mot qui l'a produite. Nous avons provoqué à plusieurs reprises des crises d'obsession chez cet homme, une fois en prononçant devant lui le mot *stéthoscope*, une autre fois le mot *kariokinèse*. Dès que le mot « s'est attaché à lui », il faut, bon gré mal gré, qu'il le répète durant plusieurs heures et quelquefois plusieurs jours. L'obsession détermine un degré d'angoisse telle, qu'il est dans la nécessité de marcher pour s'y soustraire. Lorsqu'il habitait rue Mouffetard, à toute heure de nuit il demandait le cordon et descendait se promener dans la rue pour échapper à « ses malaises ». Finalement il a dû déménager : on commençait à le prendre pour fou. L'obsession s'accompagne d'angoisse vive, avec céphalée fronto-occipitale légère. Cette angoisse s'accuse quand le mot, sous l'influence de la fatigue, s'altère sur les lèvres du malade; elle est à son comble si le mot lui échappe, ce qui finit par arriver après plusieurs heures ou quelquefois plusieurs jours d'incessantes répétitions (¹).

La *coprolalie*, décrite par MM. Charcot (²) et Gilles de la Tourette (³), est une variété d'onomatomanie impulsive, ordinairement accompagnée de tics (maladie des tics convulsifs), dans laquelle les malades sont portés à proférer malgré eux des paroles grossières. C'est la *manie blasphématoire* de Verga.

Dans quelques cas atténués l'impulsion à répéter le mot obsédant peut être, dans une certaine mesure, dominée. L'obsession verbale existe toujours, mais,

(¹) G. Ballet, Contribution à l'étude de l'état mental des héréditaires dégénérés, in *Arch. de médecine*, 1888.
(²) Charcot, Leçons inédites et tics et tiqueurs. *Tribune médicale*, 1888.
(³) Gilles de la Tourette, Étude sur une affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice accompagnée d'écholalie et de coprolalie. *Arch. de neurol.*, 1885.

au lieu de se traduire par une articulation vraie du mot, elle reste à l'état d'image motrice. M. Séglas (¹) a rapporté un fait intéressant de cet ordre. Il s'agit d'une jeune fille de dix-huit ans : il lui vient souvent à l'idée des mots grossiers ou malveillants qui s'imposent à son esprit, et en même temps elle sent des mouvements dans sa langue tout comme si elle les prononçait, mais elle ne les prononce jamais, même à voix basse. Cependant elle a toujours la crainte de les prononcer et d'être entendue; aussi fait-elle tout son possible pour arrêter les mouvements de la langue. Mais tous ses efforts sont vains à ce point de vue et n'aboutissent qu'à des phénomènes d'angoisse : constriction précordiale, bouffées de chaleur à la figure, sentiment de peur très intense.

J'ai indiqué plus haut que quelques-uns des cas que MM. Charcot et Magnan font figurer dans leur quatrième groupe, celui dans lequel les malades attribuent à certains mots une signification préservatrice, peuvent être rapprochés des faits d'onomatomanie impulsive que nous venons de décrire. Une des malades observée par ces auteurs est obsédée par l'idée qu'elle doit accomplir plusieurs fois certains actes, ou répéter certains mots préservateurs pour éviter qu'une maladie grave ne vienne frapper l'un de ses parents. Elle se croit obligée de répéter plusieurs fois « M. Nicolas » pour éviter la maladie. Pourquoi? Elle n'en sait rien, mais elle doit le répéter, et, lorsqu'elle résiste, elle est prise de palpitations, son visage s'empourpre, son estomac se serre, elle éprouve un très grand malaise, elle s'angoisse, se hâte de dire alors plusieurs fois le mot et se sent soulagée.

L'*arithmomanie*, manie du nombre ou mieux obsession par le nombre, peut être rapprochée de l'onomatomanie. C'est en réalité le même syndrome, avec cette seule différence que le chiffre y tient la place du mot. On peut établir dans l'arithmomanie les mêmes divisions que dans l'onomatomanie. L'une des formes les plus fréquentes consiste à attacher à certains nombres, particulièrement au nombre treize, une signification funeste : l'angoisse se produit chaque fois que ce chiffre intervient dans l'un quelconque des actes de la vie. Signalons aussi une variété particulière d'arithmomanie qui consiste dans le besoin impérieux de compter, par exemple, les carreaux des fenêtres, les planches d'un parquet, les boutons d'un habit, etc.

Kleptomanie. — Le vol morbide est chose assez commune. Mais il faut distinguer avec soin celui que commettent les paralytiques généraux, les déments séniles, les imbéciles, sorte de vol machinal dont l'intelligence affaiblie ne mesure ni la portée ni les conséquences, du vol impulsif accompli par les kleptomaniaques. Dans ce dernier cas, en effet, il s'agit d'une véritable impulsion morbide, d'un besoin impérieux et maladif. Les malades ont conscience du caractère délictueux des actes qu'ils commettent, mais leur volonté est impuissante à résister à leur tendance pathologique. L'impulsion paraît favorisée par diverses circonstances : chez les dégénérées elle s'observe particulièrement pendant la grossesse, ou durant l'époque menstruelle : la vue des étalages, spécialement des étalages des grands magasins (²), la provoque et la surexcite. Le kleptomane vole pour voler, sans se préoccuper du prix des objets dérobés et du parti qu'il en pourra tirer. Il accumule chez lui des articles

(¹) SÉGLAS, Deux cas d'onomatomanie. *Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 12 avril 1889.
(²) LASÈGUE, Vol aux étalages. *Arch. gén. de médecine*, 1880.

de mince valeur : épingles à cheveux, peignes, ustensiles de toilette, etc. D'autres semblent particulièrement attirés par certains objets : un médecin dérobait les montres de ses malades, qu'il collectionnait avec soin; nous avons connu un homme des plus estimables, mais affecté de tares dégénératives manifestes, qui, dans ses visites, emportait tous les livres qui lui tombaient sous la main. Legrain cite le cas de deux malades dont l'un s'appropriait les couteaux et l'autre le couvert qu'on mettait devant lui quand il dînait en ville.

Il ne faut pas confondre le kleptomane avec le fou moral qui vole en vertu de ses instincts pervers. Celui-ci obéit à un penchant vicieux habituel et permanent, et s'y abandonne volontiers; celui-là cède à une obsession morbide intermittente contre laquelle il lutte. Il s'en afflige et ne succombe qu'avec regret comme sous la force d'une puissance supérieure plus forte que la volonté.

Signalons seulement pour mémoire l'*oniomanie* ou impulsion morbide aux achats et l'impulsion morbide *au jeu* (manie du jeu). A. Legrain [1] a rapporté des exemples intéressants de ces troubles.

Pyromanie (*monomanie incendiaire* d'Esquirol). — La pyromanie est l'impulsion à l'incendie. Il importe de remarquer que tous les aliénés qui mettent le feu ne sont pas des pyromanes, il en est qui le font sous l'influence de conceptions délirantes ou de perversions sensorielles. Les vrais pyromanes, au contraire, sont de simples impulsifs. « Il est des faits, dit Esquirol, qui démontrent que quelques incendiaires sont mus par une impulsion instinctive indépendante de leur volonté. » La chose semble hors de doute, quoi qu'aient pensé certains auteurs, Lasègue notamment; quelques-unes des observations rapportées par Marc [2] suffiraient à l'établir. On est généralement d'accord à reconnaître que la pyromanie se manifeste particulièrement au-dessous de vingt ans, vers l'époque de la puberté, et qu'elle est plus commune chez la femme que chez l'homme. Les exemples rapportés par M. Marandon de Montyel [3] cependant sont tous, sauf un, relatifs au sexe masculin. Des faits réunis par cet auteur il résulte que la pyromanie s'observe surtout à la campagne; les incendies sont souvent multiples; le pyromane s'attaque particulièrement aux matières facilement inflammables (meules de foin, etc.); après l'acte commis, il éprouve le soulagement qu'ont tous les impulsifs une fois l'impulsion satisfaite : il s'empresse de porter secours. Si sa culpabilité est soupçonnée, il nie son crime et invente des mensonges pour détourner les soupçons, comme un coupable vulgaire. Les pyromanes sont fréquemment des faibles d'esprit.

Impulsion au suicide. — Elle est assez fréquente et a frappé depuis longtemps l'attention des observateurs. Voltaire avait relevé comme une particularité curieuse et étrange la tendance au suicide sévissant sur plusieurs membres d'une même famille aux diverses générations. Il ne s'agit pas ici, bien entendu, du suicide qui, chez certains mélancoliques ou persécutés, est la conséquence en quelque sorte logique des idées délirantes, mais de la tendance pathologique, impulsive, à se donner la mort. Les malades qui en sont

(1) Legrain, Du délire chez les dégénérés. *Thèse de Paris*, 1886.

(2) Marc, Pyromanie, in *Ann. de méd. légale et d'hygiène publique*, Paris, 1833. — Voir aussi : Legrand du Saulle, De la monomanie impulsive. *Thèse de Paris*, 1856.

(3) Marandon de Montyel, Du diagnostic médico-légal de la pyromanie par l'examen indirect, in *Arch. de neurologie*, janvier 1887.

affectés obéissent à une sorte de fatalité inéluctable qui les pousse : ils ne se suicident pas par horreur raisonnée de la vie, mais ils cèdent à une impulsion morbide qui souvent se retrouve avec les mêmes caractères chez les ascendants. Il ne servirait de rien d'accumuler ici les exemples de cet ordre de faits, qui ne sont pas rares dans la science. J'en citerai seulement deux. Le premier est emprunté à Baillager [1]. Cet auteur cite le passage suivant d'une lettre qui lui fut adressée par un ancien condisciple pour lui recommander une dame atteinte de mélancolie : « J'ai appris hier, disait l'auteur de la lettre, une chose qui peut-être a été la cause de l'état où se trouve la malade. Il paraît que le surlendemain du mariage de cette jeune femme, sa mère a voulu se pendre, et que c'est la malade elle-même qui l'a trouvée et qui a coupé la corde. Cet acte de désespoir de la mère n'a rien qui doive surprendre, car depuis un siècle la monomanie du suicide sévit dans la famille. Ainsi, le grand-père de la mère s'est jeté à l'eau, le père s'est pendu, deux sœurs de la mère se sont jetées dans leur puits, une autre sœur est morte folle, les autres parents, du côté de la mère, ont eu la tête plus ou moins dérangée. » Cette observation prouve à la fois l'hérédité de l'impulsion au suicide, et la parenté de cette impulsion avec les autres maladies mentales. Le fait rapporté par Maccabruni [2] n'est pas moins curieux; il est relatif à une famille dans laquelle le père, deux fils et une fille, enfin un petit-fils, se sont donné la mort. Un troisième fils a eu des impulsions au suicide, mais y a résisté. Les quatre hommes se sont suicidés d'un coup de pistolet et avec le même pistolet; la fille s'est empoisonnée par le phosphore.

Une particularité souvent relevée, c'est que, dans les cas où l'impulsion irrésistible est héréditaire, elle se produit au même âge chez les divers individus de la famille.

Impulsion à l'homicide. — L'impulsion homicide est moins fréquente que l'impulsion au suicide. Néanmoins il en existe de nombreux cas dans la science. On en trouve de très caractéristiques dans le livre de Marc [3]. Il faut distinguer avec soin la tendance impulsive au meurtre de celle que manifestent certains aliénés, épileptiques, alcooliques ou persécutés, que leurs conceptions délirantes ou leurs hallucinations portent à frapper et à tuer. Dans le cas que nous envisageons l'idée homicide surgit d'une façon plus ou moins brusque, comme les autres idées obsédantes dont nous avons parlé. C'est souvent à l'époque de la puberté, ou chez la femme au moment des règles. Quoi qu'il en soit, cette idée apparaît par accès et s'impose puissamment à l'esprit qui lutte contre elle avec plus ou moins de succès. Tantôt la résistance, bien que pénible, est relativement facile : tout se borne à une obsession angoissante qui n'arrive pas à subjuguer la volonté. D'autres fois la lutte est plus vive et le malade ne parvient qu'avec peine et au prix de douloureux efforts à vaincre sa tendance maladive. On connaît le cas de la servante de M. de Humboldt cité un peu partout; celui de Glénadel, rapporté par Calmeil, est des plus remarquables. « Je vous dois tout, disait-il un jour à sa mère, qui, le voyant sombre et taciturne,

(1) Baillarger, *Annotations au Traité de Griesinger*, p. 303.

(2) Maccabruni, *Arch. di Psychiatrie*, 1883, rapporté par Dejerine, in *Thèse sur l'hérédité dans les maladies du système nerveux*, Paris, 1885, p. 66.

(3) Marc, *De la folie considérée dans ses rapports avec les questions médico-judiciaires*, 1840.

le pressait de questions ; je vous aime de toute mon âme ; cependant depuis quelques jours une idée incessante me pousse à vous tuer. Empêchez que, vaincu à la fin, un si grand malheur ne s'accomplisse, permettez-moi de m'engager. » Plus tard, son admission dans un asile d'aliénés ayant été obtenue, il écrivait au directeur de la maison : « Monsieur, je vais entrer dans votre maison, je m'y conduirai comme au régiment. On me croira guéri ; par moments je pourrai feindre de l'être. Ne me croyez jamais ; je ne dois plus sortir sous aucun prétexte. Quand je solliciterai mon élargissement, redoublez de surveillance, je n'userais de cette liberté que pour commettre un crime qui me fait horreur. » Une femme que j'observais récemment est prise de temps en temps du violent désir de tuer son mari, que pourtant elle adore. L'impulsion revient par accès, qui apparaissent toujours vers 3 heures de l'après-midi ; elle s'accompagne de palpitations et d'angoisse et ne disparaît qu'au moment où la malade s'endort. Ces accès se montrent surtout en été ; la vue des instruments pointus, des couteaux, la ramène. On trouve dans ce cas les caractères les plus ordinaires de l'impulsion homicide, qui est intermittente, apparaît par paroxysmes souvent provoqués par la vue des instruments tranchants, et vise souvent les personnes pour lesquelles les malades ont le plus d'affection.

Dans quelques cas l'obsession est plus forte que la volonté et le patient s'y abandonne : l'histoire d'Henriette Cornier condamnée aux travaux forcés malgré un rapport d'Adelon, Esquirol et Leveillé concluant à la monomanie homicide ; celle de Papavoine qui en 1825 tua, sous l'influence d'une impulsion morbide, deux enfants au bois de Vincennes, sont bien connues. Celle plus récente de Thouviot, l'assassin d'une fille de brasserie de la rue Cujas, est une des plus instructives qui aient été publiées [1].

Ce qui caractérise l'homicide impulsif, c'est l'absence de tout motif susceptible de l'expliquer, c'est la pleine conscience de l'auteur au moment de l'accomplissement de l'acte. Celui-ci n'obéit à aucun des mobiles qui expliquent d'ordinaire le meurtre, il n'agit pas sous l'influence d'un rêve comme l'épileptique, d'une hallucination comme l'alcoolique, d'une conception délirante comme le persécuté ; il obéit à une impulsion maladive et dont il voit toute l'horreur, mais qu'il est impuissant à dominer.

D. Aboulie. — Sous ce titre nous désignons l'impuissance à vouloir, à se déterminer à l'acte et à l'exécuter, bien que l'intelligence conçoive l'acte à accomplir et que le sujet ait le désir de le réaliser. « Les malades, dit Guislain [2], savent vouloir intérieurement, mentalement, selon les exigences de la raison. Ils peuvent éprouver le désir de faire, mais ils sont impuissants à faire convenablement. Il y a au fond de leur entendement une impossibilité. Ils voudraient travailler et ils ne peuvent. Leur volonté ne peut franchir certaines limites : on dirait que cette force d'action subit un arrêt : le *je veux* ne se transforme pas en volonté impulsive, en détermination active. Des malades s'étonnent eux-mêmes de l'impuissance dont est frappée leur volonté. » Cette impuissance se retrouve chez la plupart des obsédés ; les douteurs, les agoraphobes, les basophobes, sans parler des autres, en sont affectés à un degré plus ou moins accusé. Les impulsifs eux-mêmes, chez lesquels la volonté semble incapable de

[1] Legrand du Saulle, *Étude médico-légale sur les épileptiques*, Paris, 1877, p. 163.
[2] Guislain, *Leçons orales sur les phrénopathies*, t. I.

se maîtriser dans une certaine direction, n'en sont pas exempts. Si nous décrivons à part l'aboulie, ce n'est donc pas parce qu'elle s'isole des autres syndromes : elle s'associe à eux au contraire et fait en réalité partie intégrante du fond mental dont ces syndromes sont la manifestation. Mais, dans quelques cas, elle est le trouble prédominant et acquiert en apparence une certaine indépendance clinique : l'étude de ces cas est particulièrement propre à mettre en relief les caractères de l'aboulie.

L'*aboulie* est générale ou partielle (aboulie *systématisée*). Dans le premier cas les malades sont impuissants à accomplir les actes banals de la vie quotidienne. Ils mettent à s'habiller des heures entières; passer un jupon, mettre un corsage, se peigner, se laver, deviennent des actes pénibles qui ne sont réalisés qu'au prix d'efforts considérables. Ce n'est pas le mouvement lui-même en tant qu'action musculaire qui est pénible : l'aboulique contracte parfaitement ses muscles, fort différent en cela du paralytique ; c'est la décision qui est difficile et peut-être la conception de la série de mouvements coordonnés qu'exige l'accomplissement d'un acte donné. Il est remarquable en effet que les actes les plus laborieux sont d'ordinaire ceux qui, à quelque égard, sont nouveaux pour le malade. Celui-ci aura moins de peine à saisir sur la table un objet dont il a coutume de se servir qu'un autre qui lui sera présenté pour la première fois. Et c'est peut-être parce que tous les actes n'exigent pas du malade la même somme de petits efforts imprévus que l'aboulie, dans quelques cas, apparaît comme *partielle* et ne se manifeste qu'à l'occasion de certaines actions spéciales. Pour l'un l'acte difficile consistera à se peigner, pour l'autre à signer son nom, pour un troisième à se lever d'un siège ou à monter un escalier (*ananastasie* et *ananabasie* de Régis). En fait l'aboulie est toujours plus ou moins générale.

On ne saurait donner une meilleure idée de ce trouble qu'en en citant quelques exemples. Un homme, dont le cas est rapporté par Bennett, « essayait souvent de se déshabiller et restait deux heures avant de pouvoir tirer son habit. Toutes ses facultés mentales sauf la volition étaient parfaites. Un jour il demanda un verre d'eau; on le lui présenta sur un plateau, mais il ne pouvait le prendre, quoiqu'il le désirât, et il laissa le domestique debout devant lui pendant une demi-heure avant de pouvoir surmonter cet état. » Un autre, dont Billod a rapporté la très curieuse observation, devait avant de s'embarquer à Marseille pour un voyage faire une procuration pour autoriser sa femme à vendre une maison. « Il la rédige lui-même, la transcrit sur papier timbré et s'apprête à la signer, lorsque surgit un obstacle sur lequel nous étions loin de compter. Après avoir écrit son nom, il lui est de toute impossibilité de parapher. C'est en vain que le malade lutte contre cette difficulté. Cent fois au moins, il fait exécuter à sa main, au-dessus de la feuille de papier, les mouvements nécessaires à cette exécution, ce qui prouve bien que l'obstacle n'est pas dans la main; cent fois sa volonté rétive ne peut ordonner à ses doigts d'appliquer la plume sur le papier. M. P. sue sang et eau, il se lève avec impatience, frappe la terre du pied, puis se rassied et fait de nouvelles tentatives : la plume ne peut toujours pas s'appliquer sur le papier [1]. »

[1] Lire à cet égard : TH. RIBOT, *les Maladies de la volonté*, Paris, 1888, p. 35. On y trou-

Comment doit-on psychologiquement interpréter les faits d'aboulie? M. Ribot incline à penser que ce symptôme résulte d'un affaiblissement de la sensibilité lié à la dépression des actions vitales : si les malades ne peuvent pas vouloir, « c'est que tous les projets qu'ils conçoivent n'éveillent en eux que des désirs faibles, insuffisants pour les pousser à l'action ». D'après M. P. Janet[1], l'aboulie serait plutôt le fait d'une défectuosité intellectuelle. Pour que l'esprit veuille un acte et l'exécute avec décision, il est nécessaire qu'il ait la notion nette et complète de la série des actions partielles que l'accomplissement de cet acte exige : il doit *synthétiser* ces actions partielles ou plutôt les images qui les représentent. Cette faculté de synthèse serait diminuée chez les abouliques, d'où la difficulté de réaliser certains actes encore bien que l'intelligence en ait la notion générale. Voilà pourquoi l'aboulie se manifesterait moins quand il s'agit d'accomplir des actes automatiques ou des actes anciens dont le sujet a l'habitude que lorsqu'il faut exécuter un acte nouveau à quelque égard et qui exige la mise en jeu de la faculté de synthèse. L'interprétation de M. Janet semble s'appliquer particulièrement aux aboulies des hystériques; il n'est pas démontré que celle de M. Ribot ne soit pas applicable à certaines au moins des aboulies neurasthéniques et dégénératives.

Signification clinique des obsessions. — Morel, dans la description qu'il a tracée de quelques-unes des obsessions, les considérait comme la manifestation d'une variété particulière de délire, le délire émotif, sur l'origine et les parentés morbides duquel il s'est d'ailleurs insuffisamment expliqué. M. Magnan, qui a largement contribué à faire connaître les caractères cliniques de certaines obsessions, a formulé à leur égard une opinion exclusive. Pour lui, ces obsessions constituent les *stigmates psychiques* ou, comme il dit encore, les *syndromes épisodiques* de la dégénérescence. On tend aujourd'hui, et cette opinion nous paraît légitime, à élargir le cadre des causes susceptibles de provoquer le développement de ces syndromes. Il faut d'abord remarquer que l'obsession n'a une véritable signification pathologique que lorsqu'elle acquiert un degré accusé d'intensité qui s'apprécie en quelque façon par la vivacité de l'angoisse qui l'accompagne. M. J. Falret[1] a fait observer avec raison que le premier degré de l'obsession est presque un état physiologique. « Chacun de nous, dit-il, dans certains moments de fatigue ou de surexcitation du système nerveux, a observé chez lui-même ce phénomène que l'on éprouve également pendant le rêve : on est obsédé malgré soi par un mot, par une phrase ou une idée qui vous revient constamment à la pensée, que l'on ne peut parvenir à chasser et qui s'impose à nous, malgré nous. » Il serait à coup sûr exagéré de tenir pour des tares dégénératives la simple tendance à compter les planches d'un parquet, la crainte de l'obscurité, la superstition du nombre 13, etc., et diverses obsessions ou phobies, quand celles-ci ne vont pas au delà d'une certaine intensité, à moins de faire rentrer toute émotivité, telle qu'elle se rencontre si communément chez la femme par exemple, dans le cadre de la dégénérescence. Mais ce serait alors étendre tellement les limites de cette dernière que le terme perdrait toute signification précise.

vera de nombreux et célèbres exemples d'aboulie empruntés à Esquirol, BILLOD, *Thèse de Quincey*, etc., et RIVIÈRE, Contribution à l'étude clinique des aboulies. *Thèse de Paris*, 1890-91.

(1) PIERRE JANET, *loc. cit.*

Nous devons viser exclusivement les obsessions et les phobies suffisamment accusées pour s'accompagner d'une réelle angoisse, et les impulsions à caractère vraiment irrésistible. En présence de ces dernières on n'a plus affaire aux simples manifestations d'un tempérament, mais à des phénomènes dont la nature pathologique ne saurait être contestée. Or, il ne nous semble pas douteux que les obsessions et les impulsions de cet ordre se développent dans l'immense majorité des cas sur un terrain dégénératif, c'est-à-dire chez des individus qui présentent, soit par le fait d'une hérédité lourde, soit par suite d'affections congénitales ou infantiles, l'état d'instabilité et de déséquilibration mentale qui constitue la manifestation constante de la dégénérescence psychique.

Toutefois, dans certains cas les obsessions paraissent se rattacher à un simple état neurasthénique souvent héréditaire, mais quelquefois acquis(1). En général, il faut le dire, elles n'ont alors ni l'intensité ni la persistance qu'elles affectent lorsqu'elles se développent chez les dégénérés. C'est question de degré.

Ceci nous amène à conclure que la tendance au doute, les phobies, l'aboulie, même certaines impulsions ne sont pas nécessairement des stigmates de dégénérescence, mais qu'elles le sont néanmoins dans la grande majorité des cas (2).

E. Anomalies, aberrations et perversions sexuelles. — Les anomalies, les aberrations et les perversions sexuelles tiennent une place importante en pathologie mentale; elles constituent en particulier l'un des chapitres les plus intéressants de l'histoire clinique des dégénérés.

Les travaux de Westphal(3), de Krafft-Ebing(4), de Magnan(5), de Tarnowsky(6) pour ne citer que les principaux, ont plus spécialement contribué à nous faire connaître ces anomalies.

Les perversions sexuelles ne dépendent pas toutes directement de la dégénérescence; il en est d'acquises et qui tiennent soit à des habitudes vicieuses, conséquences de l'abus et de la satiété génésiques, soit à des influences de milieu ou à divers facteurs sociologiques. De celles-là nous n'avons rien à dire ici; elles constituent des *dépravations* plutôt que des *perversions*; on en trouvera d'ailleurs une bonne et intéressante description dans l'ouvrage de M. Chevalier (7).

Les aberrations que nous nous proposons de décrire sont des aberrations innées et instinctives, dont quelques-unes peuvent être modifiées ou aggravées

(1) Goroditsche, *Soc. méd. psychol.*, janvier 1894.

(2) Lire: Mathieu, les Frontières de la Neurasthénie, in *Neurasthénie. Bibliot. Charcot-Debove*, Paris, 1892.

(3) Westphal, Die conträre Sexualempfindung, Symptom eines nevropatisches Zustand, in *Arch. für Psychiatrie*, Bd. II, p. 73, Berlin, 1870.

(4) Krafft-Ebing, Psychopathia sexualis mit besonderer Berücksichtigung der conträren Sexualempfindung. F. Enke, Stuttgard, 1887.

(5) Magnan, Des aberrations, des anomalies et des perversions sexuelles, in *Soc. médic. psychol.*, 13 janvier 1885, et *passim* (Sérieux, Recherches cliniques sur les anomalies de l'instinct sexuel, *Thèse de Paris*, 1888).

(6) Tarnowsky, *Die krankhaften Erscheinungen des Geschlechtssinnes*, A. Hirswals, Berlin, 1886.

(7) Lire aussi : Paul Moreau (de Tours), *Aberrations du sens génésique*, Paris, 1880. A. Moll, *les Perversions de l'instinct génital*, traduction française G. Carré, Paris, 1893. Et J. Chevalier, *l'Inversion sexuelle*, Paris, Masson, 1893.

par le genre de vie, le milieu social, mais qui toutes tiennent au développement défectueux du système nerveux. Chez les individus qui en sont affectés, imbéciles, débiles ou simples déséquilibrés, le mécanisme qui régit les relations sexuelles est faussé; de là des appétits, des tendances, des impulsions génitales très différents de ceux qui existent chez l'individu normal.

Dans les conditions physiologiques l'accomplissement de la fonction sexuelle se décompose en divers éléments constitutifs : 1° il suppose un excitant, la présence ou au moins la représentation mentale d'un individu de sexe contraire; 2° l'impression produite par la vision, le contact ou la représentation mentale de cet individu, fait naître un désir; 3° ce désir conduit à l'accomplissement de l'acte sexuel. Or, chez les dégénérés, la fonction peut être troublée, faussée dans l'un quelconque de ses éléments constitutifs.

1° L'excitation a lieu, mais elle n'aboutit pas au désir du contact charnel et de la satisfaction physique : elle suffit à l'individu, qui s'y complaît et ne va pas plus loin. C'est le cas des *érotomanes* (cérébraux antérieurs de M. Magnan). Ces déséquilibrés sont dominés par une passion toute platonique aussi intense qu'exclusive, qui les conduit à des actes déraisonnables et absurdes. Tel est le cas de cet élève des Beaux-Arts dont M. Magnan a rapporté l'observation. Au commencement de 1879, il devient soucieux, passe de longues heures la nuit à sa fenêtre. Interrogé, il lui faut, dit-il, un idéal, il en a besoin. Son idéal, c'est Myrtho, qui s'est retirée dans une étoile. Il contemple tous les soirs cette étoile, vient la voir avant de se coucher, lui rend hommage, brûle pour elle des essences et de l'encens; il lui adresse des vers. On a parfois essayé de détourner son attention, de l'accompagner dans sa chambre, de fermer les fenêtres, de l'empêcher de regarder au ciel; mais c'est peine inutile : dès qu'il est seul, il se relève et ne s'endort qu'après avoir jeté un dernier regard vers Myrtho.

2° D'autres fois, et c'est à cette catégorie qu'appartiennent le plus grand nombre de perversions génitales, l'excitation a pour conséquence l'érection, la satisfaction génitale plus ou moins complète, l'orgasme vénérien, mais elle est anormale quant à son degré ou à sa nature, et presque toujours aussi tyrannique qu'anormale.

La *nymphomanie* et le *satyriasis* sont les types des aberrations sexuelles par exagération de l'excitabilité. La pensée ou la vue d'un homme quel qu'il soit, beau ou laid, jeune ou vieux, éveille chez la nymphomane le désir obsédant du rapprochement sexuel; chez le satyriasique, il en est de même, à cela près que l'excitation est produite par la vue ou la pensée de la femme.

Chez d'autres dégénérés, la perversion instinctive se traduit par l'anomalie de l'excitant. Le désir n'est plus comme à l'état normal provoqué par le contact, la vue ou la pensée de l'individu de sexe contraire; l'appétit génésique est sollicité par des objets ou des êtres qui, dans les conditions physiologiques, sont indifférents ou repoussants; en même temps, il devient brutal, impérieux, absorbe une grande partie de l'activité du malade, qui, pour le satisfaire, se laisse aller à des actes ridicules, fâcheux, répréhensibles ou même criminels. Un héréditaire, âgé de trente-six ans, a toujours été indifférent vis-à-vis de la femme; il n'a aucun goût pour les relations sexuelles et n'a jamais accompli le coït, mais il est séduit et enivré par les vêtements de la femme, particulièrement par les fins vêtements de dessous, par les chemises de batiste garnies

de dentelle, par les corsets de satin, les jupons brodés, les bas de soie; il se sent impulsivement poussé à contempler ces objets aux devantures des magasins; il aime à les toucher, à les revêtir[1]. Chez d'autres, l'appétit génésique n'est sollicité que par la vue des tabliers blancs (Magnan), du pied de la femme (Krafft-Ebing), du corsage (Mabille et Ramadier), des clous de la semelle d'un soulier de femme (Blanche), de la tête ridée d'une vieille femme coiffée d'un bonnet de nuit (Magnan), des nattes et des cheveux de jeune fille (Motet)[2], ou par la vue du sang (*sadisme*).

De ces désiquilibrés doivent être rapprochés ceux qui s'éprennent d'amour charnel pour des enfants très jeunes, certaines mères qui tombent éperdument amoureuses de leur fils. M. Garnier a cité un exemple de cet ordre et j'en ai moi-même observé un très décisif.

C'est aussi dans ce groupe que trouvent place les individus affectés de *bestialité*, chez lesquels la vue et le contact de certains animaux provoque le désir, et quelquefois l'orgasme vénérien, enfin l'effroyable monstruosité qu'on désigne sous le nom de nécrophilie. Le cas du sergent Bertrand qui, en 1847, allait déterrer les cadavres de femmes pour se livrer sur elles à des manœuvres criminelles, en est un des exemples les plus répugnants et les plus connus.

La perversion sexuelle désignée par Westphal sous le nom de *sensibilité sexuelle contraire* et par MM. Charcot et Magnan[3] sous celui d'*inversion du sens génital*, est une des anomalies les plus curieuses du groupe. Les individus qui en sont affectés sont, le plus souvent, des hommes, exceptionnellement des femmes; chez eux, l'appétit génésique est celui du sexe opposé : enfant, l'homme a plaisir à jouer à la petite fille; adolescent, il est ému par les formes masculines; adulte, il n'éprouve aucun désir en présence de la femme et est, au contraire, instinctivement porté à la pédérastie, comme la femme au saphisme. Il semble que chez les invertis le corps appartienne à un sexe, le cerveau à un autre : c'est, suivant la juste remarque de M. Magnan, un cerveau de femme dans un corps d'homme, ou inversement.

3° Chez d'autres dégénérés, on constate, comme chez les précédents, le besoin d'une excitation anormale; mais celle-ci suffit à la satisfaction sans qu'il y ait éjaculation, ni même, dans quelques cas, érection. C'est le cas de certains *exhibitionnistes*[4]. Les exhibitionnistes appartiennent à des catégories fort diverses : parmi eux, il y a de simples dépravés, des faibles d'esprit, des paralytiques généraux, des déments séniles, des épileptiques. Les exhibitionnistes dégénérés forment une classe à part : ce sont des obsédés, des impulsifs, parfaitement conscients de leurs actes, mais qui éprouvent le besoin impérieux d'aller dans certains lieux publics exhiber leurs organes. Ils sont satisfaits quand ils ont été aperçus par les personnes qu'ils visent (écolières, jeunes femmes) et ne vont pas plus loin.

4° Signalons encore les individus chez lesquels la tare dégénérative se traduit par une *frigidité* absolue, qu'aucune excitation normale ou anormale ne

(1) Garnier, *la Folie à Paris*, Paris, 1890, n° 194.

(2) Motet, Etat mental de P., poursuivi pour avoir coupé les nattes de plusieurs jeunes filles, in *Ann. d'hygiène*, t. XXII, p. 331, 1890.

(3) Charcot et Magnan, Inversion du sens génital, in *Arch. de neurologie*, 1882.

(4) Lire: Lasègue, *Union médicale*, 1877. — Magnan, *Soc. de méd. légale*, mai 1890. — G. Ballet, *Semaine méd.*, 25 mai 1893.

peut vaincre. Nous citerons comme exemple celui d'un jeune officier d'artillerie que laisse absolument froid la vue et le contact des femmes les plus belles : il n'a jamais eu ni désir, ni érection. Inutile de dire s'il s'afflige de cet état, qui est chez lui la conséquence d'une lourde hérédité névropathique!

5° Un dernier groupe est constitué par les sujets chez qui le désir est exclusivement physique, ce sont les *spinaux* de M. Magnan. L'érection est provoquée par des sensations périphériques, par une sorte de besoin bestial : le cerveau semble y rester étranger. Tel est le cas des idiots et des imbéciles, qui se livrent d'une façon machinale à l'onanisme, de certains dégénérés affectés de priapisme.

6° Il nous faut, en terminant, dire un mot des *hermaphrodites*([1]). On distingue un hermaphrodisme interne et un hermaphrodisme externe ou apparent. L'hermaphrodisme *interne*, dont on a longtemps contesté la réalité, ne saurait plus être révoqué en doute. Il consiste dans le développement simultané de testicules et d'ovaires : il constitue une monstruosité curieuse, mais très rare, qui n'a pas à nous arrêter. L'hermaphrodisme *externe* ou apparent est un faux hermaphrodisme. Tantôt il résulte du développement anormal du clitoris chez la femme, tantôt, chez l'homme, d'un hypospadias avec soudure incomplète de la fente uro-génitale : de là, au-dessous de la verge, entre les deux scrotums, un cul-de-sac plus ou moins profond dont l'ouverture simule une vulve. On est souvent, à la naissance, indécis sur le sexe de ces pseudo-hermaphrodites, ou on les déclare à la mairie comme appartenant à un sexe qui n'est pas le leur : on les éduque en conséquence. De là, chez ces malformés, une manière d'être, des tendances, des goûts qui rappellent ceux des invertis. Mais ici la perversion morale est secondaire, elle est subordonnée à la malformation physique dont elle dépend.

III. — LES DÉLIRES DES DÉGÉNÉRÉS

Considérations générales. — Il existe entre les auteurs de grandes divergences au sujet des délires de dégénérescence. L'accord n'est pas fait sur les limites qu'il convient d'assigner à ce groupe : le dissentiment s'accuse quand on compare la description des auteurs étrangers, particulièrement des auteurs allemands, avec celles de certains auteurs français; mais même en France, on pourrait dire surtout en France, l'entente est loin d'être complète entre les aliénistes. M. Magnan, qui fait aux dégénérés la part la plus large, considère comme délires de dégénérescence tous ceux qui ne relèvent pas des espèces morbides que nous avons précédemment étudiées, manie et mélancolie franches, délire de persécution à évolution systématique, folie intermittente, ou des délires symptomatiques des intoxications et des névroses; d'après lui toutes les folies transitoires ou durables, générales ou partielles, survenues sans cause occasionnelle appréciable ou à propos d'un incident quelconque (émotion morale, puerpéralité, maladie ou trouble organique), doivent être rattachées à la classe des folies dégénératives, dont sont exclues celles seulement que nous venons de mentionner. Les auteurs étrangers restreignent les uns

([1]) Lire la description de l'hermaphrodisme et les observations qui s'y rapportent *in* J. Chevalier, *loc. cit.*, p. 282.

plus, les autres moins, le champ de la dégénérescence : et ils décrivent sous les noms de *paranoia*[1], de *wahnsinn*, de *verrücktheit*, des délires à systématisation plus ou moins parfaite, les uns aigus, les autres chroniques, qui pour la plupart sont classés par M. Magnan parmi les folies des dégénérés. Ce qui est indéniable, c'est la nécessité, si l'on ne veut laisser hors des descriptions un grand nombre de variétés de troubles mentaux, ou d'englober radicalement, comme le fait M. Magnan, toutes ces variétés parmi les délires de dégénérescence, ou de les décrire à part comme le font quelques auteurs étrangers. Or, en France, l'étude de ces formes multiples de folie qui constituent la paranoia des Allemands et des Italiens, a été un peu négligée. Un trop grand nombre d'entre elles sont considérées à tort, selon nous, comme de simples modalités de la mélancolie ou lypémanie avec laquelle on les décrit; d'autres à évolution chronique et à systématisation plus parfaite constituent pour les auteurs français des formes de la folie partielle et sont étudiées avec les monomanies, auxquelles on conserve ainsi une autonomie qui n'est peut-être pas tout à fait légitime.

Nous pensons que toutes les modalités de la paranoia (même en laissant de côté le délire de persécution à évolution systématique qui figure parmi les *paranoia* des Allemands) ne sauraient, sans forcer les faits cliniques, être considérées comme des variétés de la folie dégénérative. Aussi estimons-nous qu'il y a lieu de laisser un chapitre ouvert pour y placer certaines formes de folie systématisée aiguës ou chroniques qui, tout en restant très distinctes de la lypémanie vraie, n'appartiennent pas à la dégénérescence. Mais il s'en faut que ces formes, qu'on rencontre de temps en temps en clinique, aient été jusqu'à présent suffisamment définies et scientifiquement classées : pour s'en convaincre il suffit de voir la confusion qui règne encore dans les subdivisions des *paranoia* admises à l'étranger. Aussi, malgré les réserves que nous croyons devoir faire sur l'extension donnée par certains auteurs au groupe des folies dégénératives, nous décrirons avec eux parmi les délires de la dégénérescence les troubles mentaux qu'à l'étranger on étudie sous les noms de paranoia, wahnsinn, verruktheit : c'est la meilleure manière d'éviter l'obscurité en un sujet où la lumière n'est pas encore complète, et l'obscurité est le défaut le plus à redouter dans un traité du genre de celui-ci [2].

Les dégénérés délirent avec une remarquable *facilité*. Dans certains cas ils passent de l'état de déséquilibration simple, qui est leur manière d'être habituelle, à l'état délirant, sans qu'aucune cause appréciable puisse expliquer cette transformation ordinairement temporaire. D'autres fois c'est à la suite d'*émotions morales*, de chagrins, de préoccupations, de fatigues intellectuelles ou de *fatigues physiques*. Certaines circonstances physiologiques ont aussi une grande influence sur la génèse du délire : chez la femme la *menstruation*, la

(1) Au sujet des significations du terme *paranoia*, lire : SÉGLAS, Revue in *Arch. de Neurologie.*

(2) Pour éviter des lectures inutiles à ceux qui voudraient se faire une idée plus complète des diverses façons dont les auteurs ont envisagé la question de classification que nous ne pouvons ici qu'esquisser, nous conseillons de parcourir les ouvrages suivants:

DAGONET, *Traité des maladies mentales*, Paris, 1894, J.-B. Baillère. — LEGRAIN, Du délire chez les dégénérés. *Thèse de Paris,* 1886. — SCHÜLE, *Traité clinique des maladies mentales.* Traduction française, Paris, 1888. — RÉGIS, *Manuel de médecine mentale*, 2e édition, Paris, 1892.

grossesse, les *suites de couches*, la *lactation*, surtout lorsqu'elles s'accompagnent d'affaiblissement et d'anémie, la *ménopause* ; chez l'homme la *puberté* ; la *vieillesse* prédispose aussi au délire, principalement quand les lésions artérielles ou circonscrites ont affaibli la résistance cérébrale. Les maladies aiguës ou chroniques, celles du cœur, du foie, de l'utérus, peuvent aussi jouer le rôle de causes occasionnelles. Les *abus alcooliques* interviennent fréquemment : sous leur influence les dégénérés peuvent contracter un délire toxique, mais ils peuvent aussi faire un simple délire de dégénérescence : dans ce cas l'alcool intervient uniquement à titre d'excitant, d'appoint, et non en vertu de son action spécifique. On dit vulgairement que les malades ont *arrosé* leur délire.

On ne s'étonnera point que ces causes multiples, puissantes ou légères, soient capables de provoquer l'éclosion de la folie, car on peut dire des dégénérés qu'ils sont en imminence constante de délire. Certains d'entre eux s'exaltent et s'excitent à l'état habituel sous la moindre influence; de cette exaltation à l'état d'excitation maniaque il n'y a qu'un pas; d'autres qu'une minime impression abat et déprime, qu'une contrariété même légère plonge dans une tristesse profonde, sont toujours sur la frontière de la mélancolie. D'autre part, les dégénérés, nous l'avons vu, sont souvent défiants à l'excès, jaloux, soupçonneux, convaincus qu'on manque à leur égard de prévenance et de bonté; d'autres sont surtout orgueilleux, pleins d'eux-mêmes, ils ont des prétentions ridicules et une confiance sans bornes dans leurs aptitudes et leurs facultés; un très grand nombre, l'éducation aidant, sont portés vers le mysticisme; dépourvus d'esprit critique, ils vont d'instinct au merveilleux, s'enthousiasment pour le spiritisme, les tables tournantes, s'adonnent avec exagération aux pratiques d'une piété exaltée. De pareilles dispositions mènent aisément au délire; à quelques égards elles constituent un délire en germe, ici délire mystique, là délire ambitieux, dans le premier cas délire de persécution. La folie des dégénérés emprunte en effet souvent sa forme et son expression extérieure aux tendances et à la tournure d'esprit habituelles des malades.

Excitation maniaque et manie. — C'est chose assez commune que l'apparition de l'*excitation maniaque* chez les dégénérés, particulièrement chez ceux qui se font habituellement remarquer par l'instabilité de leur caractère et de leur humeur. Sous l'influence d'une fatigue, d'une émotion morale, d'un chagrin, d'excès, particulièrement d'excès alcooliques, le dégénéré *s'exalte*; il devient plus remuant, dort mal, cause avec plus de volubilité; il est pris d'une activité dévorante, nourrit mille projets d'ailleurs aussitôt abandonnés que conçus; il rêve de littérature et de poésie, veut se lancer dans de grandes entreprises; il parle volontiers de ses talents, de sa fortune, fatigue de ses visites et ennuie de son verbiage les personnes de ses relations; il présente une grande analogie avec certains paralytiques généraux au début : sous l'influence du repos, de l'isolement, cet état se modifie d'ordinaire assez vite, le calme revient et tout rentre dans l'ordre.

D'autres fois les symptômes s'accusent davantage; à la suractivité de toutes les opérations cérébrales (intelligence, sensibilité, mémoire) s'ajoutent des conceptions ambitieuses manifestement absurdes. Le malade s'imagine qu'il possède des milliards, qu'il a fait des inventions merveilleuses : il a construit une charrue avec laquelle il laboure toute la terre en quelques minutes, il est

musicien de premier ordre, compositeur hors ligne; il parle emphatiquement de ses relations imaginaires avec des personnages célèbres; il s'affuble d'oripaux ridicules, s'agite d'une façon continuelle, chante et vocifère jour et nuit, interpelle sur un ton hautain ou insolent ceux qui l'approchent. A certains jours il est plus raisonnable et plus calme, on peut croire à une amélioration définitive quand on est en présence d'une simple rémission passagère; le lendemain ou les jours suivants l'excitation recommence, et les choses peuvent rester en cet état pendant plusieurs semaines ou même plusieurs mois.

Enfin il est des cas où l'exaltation cérébrale est telle qu'elle se traduit par un véritable accès de *manie*. L'impressionnabilité sensorielle est si vive, l'association des idées si rapide, que le malade est dans l'incapacité absolue de fixer son attention : son langage est décousu, ses gestes désordonnés. Les mots se succèdent sans aucun lien logique apparent : les phrases prononcées n'ont aucun sens. On cherche vainement à découvrir à l'attitude et au langage du malade les idées qui le dominent, on n'y arrive pas. A vrai dire, il n'y a dans le cerveau aucune idée fixe : l'intelligence, sollicitée en tous sens par les impressions venues du dehors, par l'assonance d'un mot, erre en quelque sorte à l'aventure. Les hallucinations auditives ou visuelles, les illusions, concourent encore à exagérer la confusion des idées. De temps en temps, si la mobilité des sensations et des pensées fait place à une accalmie relative et temporaire, le malade exprime quelques vagues idées ambitieuses ou de persécution. Mais ces idées multiples et changeantes disparaissent bientôt dans le tourbillon des pensées qui se succèdent, sans pouvoir se fixer, avec une singulière volubilité. La manie des dégénérés, comme la manie simple, est ordinairement curable, mais elle récidive avec grande facilité. Certains accès apparaissent avec une remarquable brusquerie sans être annoncés par les signes avant-coureurs, tristesse, apathie, céphalalgie, qui précèdent souvent l'éclosion de la manie franche. Cette brusquerie est telle dans certains cas qu'on pourrait au premier abord penser qu'on a affaire à la manie épileptique. La guérison est quelquefois aussi rapide que le développement de l'affection, elle peut se faire en une nuit : le malade se couche très agité et se lève guéri (manie transitoire [1]. La durée de ces accès est des plus variables : il en est qui n'excèdent pas quelques jours, d'autres durent des mois. Ce ne sont pas toujours ceux dans lesquels l'agitation et le désordre des idées sont le plus accusés qui ont la durée la plus longue.

Dépression mélancolique et mélancolie. — Contrairement aux malades dont nous venons de parler qui s'excitent sous l'influence des diverses causes physiques ou morales susceptibles de les impressionner et versent dans l'excitation maniaque ou la manie, il en est d'autres qui tournent plus aisément vers la mélancolie.

Un chagrin, un deuil, un incident pénible ou simplement désagréable les abattent et les dépriment outre mesure. Ils deviennent tristes, absorbés, incapables d'activité pendant plusieurs jours. Chez d'autres la *dépression mélancolique* est encore plus accusée et beaucoup plus durable. Ils sont pris de dégoût pour toutes les choses qui d'ordinaire les intéressent; les femmes ne peuvent

[1] Krafft-Ebing, Mania transitoria. *Monogr.*, 1865.

plus s'occuper de leur ménage, les hommes de leurs affaires. Ils fuient le monde : les distractions leur sont plutôt pénibles qu'agréables; ils parlent volontiers de la mort, et quelques-uns même peuvent aller jusqu'au suicide. Certaines morts volontaires inexplicables en apparence, sont chez les dégénérés héréditaires la conséquence d'un de ces accès habituellement transitoires de dépression mélancolique.

Dans d'autres cas les troubles s'accusent davantage et l'on se trouve en présence d'un véritable accès de *mélancolie.* Toutefois la mélancolie franche telle que nous l'avons antérieurement décrite n'est pas fréquente chez les dégénérés. Ce qu'on décrit d'habitude sous ce vocable ce sont des délires systématisés, dans lesquels l'idée délirante, idée hypochondriaque, de culpabilité ou de persécution, est le phénomène primitif et dominant, contrairement à ce qu'on observe dans la mélancolie vraie où la dépression intellectuelle et physique est le trouble primordial. Les dégénérés dits mélancoliques, en d'autres termes, sont moins des mélancoliques que des délirants : la tristesse et la dépression apparentes sont d'ordinaire chez eux le résultat des idées maladives qui s'imposent primitivement à l'intelligence. Le trouble dont ils sont affectés correspond à certaines des formes de la paranoia des auteurs allemands, notamment aux formes que Schüle décrit sous le nom de *délire systématisé aigu sensoriel*, ou de *délire systématisé aigu mélancolique.* Aussi allons-nous le retrouver dans le paragraphe suivant.

Délires aigus systématisés. (*Paranoia aiguë. Délires d'emblée. Bouffées délirantes*[1]. — De même qu'on voit souvent apparaître chez les dégénérés, sous l'influence d'une cause accidentelle quelconque, légère ou grave, un accès d'excitation maniaque ou de manie, de même on voit fréquemment se développer chez eux, avec brusquerie, des crises de délire, qui au lieu de se traduire, comme dans les cas dont nous venons de parler, par des phénomènes d'excitation ou de dépression, consistent en des poussées d'idées délirantes. Le caractère de ces poussées est de se manifester tout à coup sans préparation au moins apparente, sans phénomènes antécédents qui les annoncent : elles constituent de véritables *délires d'emblée.* Elles ne durent souvent qu'un temps très court, quelques semaines ou même quelques jours : ce sont, comme on l'a dit, des *bouffées délirantes.* Les conceptions fausses sont d'ailleurs très variables quant à leur nature et sont d'habitude en rapport avec le caractère habituel et les tendances prédominantes des malades ; ce sont tantôt des idées de persécution : le malade est entouré d'ennemis, il voit autour de lui des espions; on a voulu l'empoisonner; d'autres fois des idées ambitieuses : le patient tout d'un coup s'imagine qu'il a une grande fortune, qu'il est général, président de la République, qu'il est Jésus-Christ; dans quelques cas les conceptions délirantes ont une tournure mystique ; l'aliéné voit la Vierge, il converse avec les saints, le diable veut le tenter, mais Dieu le protège; ou bien il s'agit de préoccupations hypochondriaques ou mélancoliques. La nature des idées délirantes a d'ailleurs peu d'importance. Ce qui caractérise en effet ces variétés de délire, c'est beaucoup moins leur contenu que leur évo-

[1] Lire, à propos de ces formes aiguës : 1° LEGRAIN, Du délire chez les dégénérés. *Thèse de Paris*, 1886, pages 111 et suiv. — 2° SCHÜLE, *Traité clin. des maladies mentales.* Traduction française. Paris, 1888, p. 162 et suiv.

lution, leur mode d'apparition, leur peu de durée, les circonstances dans lesquelles elles apparaissent. Ce sont des points sur lesquels nous allons revenir. Très souvent les idées fausses s'accompagnent d'hallucinations (hallucinations auditives ou gustatives dans la plupart des cas), hallucinations visuelles, si les conceptions délirantes sont de nature mystique. Ces troubles psycho-sensoriels ne sont pas toutefois l'accompagnement obligé des délires d'emblée. Quand ils existent ils peuvent ne tenir dans le tableau clinique qu'une place très accessoire. Lorsque au contraire ils sont très accusés, ils impriment parfois aux conceptions délirantes une grande mobilité : l'esprit a peine à se fixer, et la systématisation fait place à une véritable confusion des idées (*délire systématisé aigu sensoriel* de Schüle).

Au reste, dans ces formes aiguës cette systématisation est toujours très imparfaite : il s'en faut qu'elle soit rigoureuse et logique comme dans les formes chroniques. Son insuffisance tient d'une part à la débilité intellectuelle qui est ordinaire chez les individus affectés de délire d'emblée, d'autre part à la rapidité d'évolution de ces délires, qui ne laisse pas aux conceptions fausses le temps de s'organiser en un système bien construit. C'est presque par un abus de mots, qu'à l'exemple des auteurs étrangers nous avons appelé délires systématisés, les troubles mentaux dont il s'agit. Nous avons tenu toutefois à employer cette expression pour bien marquer la différence qui sépare ces troubles dans lesquels l'élément fondamental et ordinairement premier en importance est l'idée délirante, de ceux où elle n'est que secondaire, accessoire et inconstante, comme dans la manie et la dépression mélancolique décrites en premier lieu.

Ce qui prouve encore le peu d'importance de la nature des conceptions fausses et le peu de solidité de leur systématisation, c'est la variabilité et la multiplicité possible de ces conceptions. Lorsque, ce qui n'est pas rare, on voit apparaître chez un même malade, à des époques différentes de la vie, plusieurs bouffées délirantes, ces bouffées peuvent différer les unes des autres : dans la première, par exemple, on constatera surtout des idées de persécution, dans la seconde surtout des idées ambitieuses. Il arrive même parfois qu'une bouffée de conceptions ambitieuses ou mystiques fait suite immédiatement et sans intervalle à une poussée d'idées de persécution, par exemple. Il y a plus : au cours d'un même accès on voit souvent coïncider des idées délirantes de diverse nature (idées ambitieuses et de persécution, idées hypochondriaques et mystiques). Aussi a-t-on considéré le *polymorphisme* comme caractéristique des délires systématisés des dégénérés, particulièrement des délires aigus.

La guérison est la terminaison ordinaire de ces délires, après une durée qui peut très exceptionnellement ne pas excéder quelques heures, qui plus souvent se prolonge pendant plusieurs jours et d'habitude pendant quelques semaines. Mais cette guérison n'est habituellement que temporaire; dans la règle les bouffées délirantes récidivent, et souvent plusieurs fois au cours de la vie du malade.

Il arrive d'ailleurs, qu'au lieu de disparaître simplement, la poussée aiguë délirante se continue avec un des délires systématisés chroniques dont il nous reste à parler.

Délires systématisés chroniques. — Les délires dont il est ici question, et que nous appelons délires systématisés *chroniques*, par opposition aux bouffées délirantes d'une durée courte dont nous avons précédemment parlé, ne sont pas tous, tant s'en faut, des délires incurables. Entre la simple bouffée délirante dont la durée n'excède pas quelques semaines et la folie systématisée qui n'aboutit pas à la guérison, il y a tous les intermédiaires : des délires durant plusieurs mois, d'autres aussi longtemps que vit le malade. C'est assez dire qu'il n'y a pas de barrière clinique tranchée entre les deux groupes que nous avons admis.

Le degré de systématisation des conceptions délirantes dépend d'ailleurs, en grande partie, du degré d'intelligence du malade. Aussi, si l'on ne craignait de multiplier les subdivisions, pourrait-on opposer aux délires des dégénérés *débiles* ceux des simples *déséquilibrés*. Les premiers portent toujours la marque du terrain sur lequel ils ont pris naissance. Une intelligence faible, incapable de juger sainement des choses, dépourvue de sens critique, qui a peine à associer logiquement les idées, est incapable d'organiser une systématisation délirante bien construite. La puérilité des conceptions fausses, leur grossière invraisemblance, leur manque absolu de logique, accuse la faiblesse du cerveau qui leur a donné naissance. Les délires des déséquilibrés, des dégénérés supérieurs, comme on les appelle quelquefois, sont fort différents : les idées délirantes sont moins absurdes, elles se tiennent et s'enchaînent mieux, en un mot leur systématisation est plus parfaite. Cette systématisation, dans quelques cas, n'est pas notablement inférieure à ce qu'elle est dans le délire de persécution à évolution systématique; si bien qu'on est en droit de se demander, en face des cas de cet ordre, si l'on a raison de les ranger tous parmi les délires de dégénérescence. Un certain nombre d'entre eux paraissent devoir être distraits de ce groupe. Il n'est pas démontré, en effet, que le délire de persécution à évolution systématique soit la seule forme de folie systématisée susceptible de se développer chez des héréditaires autres que les héréditaires dégénérés : certains faits de mégalomanie notamment paraissent être dans ce cas, et il est probable que l'observation attentive de ces faits montrera que la vérité n'est pas plus dans la doctrine exclusive d'après laquelle tous les délires systématisés autres que le délire chronique sont des délires de dégénérescence, qu'elle n'est dans celle de quelques auteurs allemands et italiens pour qui le plus grand nombre des folies systématiques, des paranoia, sont étrangères à la dégénérescence. Quoi qu'il en soit, les délires des débiles peuvent être pris pour types de ceux que nous avons à décrire ici.

Ils apparaissent quelquefois à la suite d'un de ces délires d'emblée dont nous avons parlé précédemment. Les idées délirantes brusquement développées, multiples et mobiles qui caractérisent ces derniers, se modifient après quelques jours ou quelques semaines ; elles se tassent si l'on peut dire. Mais au lieu que la guérison se produise comme dans beaucoup de cas, elles laissent après elles une ou deux conceptions délirantes qui pourront persister des années. D'autres fois le délire systématisé chronique s'installe lentement et progressivement. Il peut faire son apparition dès le jeune âge, à 12, 14 ans, contrairement au délire de persécution à évolution systématique qui débute d'une façon tardive. Il n'est souvent, comme nous l'avons dit, que l'exagération

d'une tendance maladive du caractère, tendance à la méfiance, à la vanité et à l'orgueil, à l'hypochondrie, au mysticisme. Il peut avoir pour point de départ un fait exact, duquel l'intelligence débile du malade tire des conclusions erronées. Une femme est trompée par son mari, ou simplement, à quelques indices, elle suppose qu'elle puisse l'être ; elle part de là, avec la tournure méfiante de son esprit, pour se convaincre que son mari veut se débarrasser d'elle, qu'il a fait sur sa personne, seul ou avec des complices, des tentatives d'empoisonnement, et elle verse dans les idées de persécution. Un enfant naturel, réfléchissant à l'irrégularité de sa naissance, en arrive à se convaincre qu'on lui cache son origine pour accaparer un héritage ou des titres qui lui reviennent, et il construit une systématisation ambitieuse. Dans ces cas, le délire résulte d'interprétations fausses, qu'accepte sans pouvoir en faire la critique la faible intelligence du débile : il est la conséquence de la tendance aux explications par le merveilleux qui caractérise le dégénéré, tendance servie ou plutôt desservie par une logique vicieuse. Les troubles psycho-sensoriels tiennent ordinairement peu de place dans l'organisation de ces folies systématisées, ce qu'expliquent leur pathogénie et le mode de leur développement.



Fig. 215. — Délire mystique.

Comme nous l'avons dit plus haut, la systématisation se ressent de l'état de débilité mentale du sujet. Le délire est souvent mal venu, illogique et incorrect; il diffère notablement du délire de persécution à évolution systématique, ou même des folies des simples déséquilibrés qui, jouissant d'une intelligence plus vive, d'une faculté syllogistique mieux développée, sont capables de relier plus logiquement les unes aux autres leurs conceptions fausses, qui d'ailleurs présentent un cachet d'absurdité moins marqué.

D'autre part, la facilité avec laquelle les idées morbides naissent dans ces cerveaux rend compte de leurs variations. Plus lente est à s'installer une conviction délirante, moins changeante et plus immuable est sa physionomie et inversement. Aussi chez les débiles les idées fausses sont-elles variables et multiples : les idées ambitieuses coïncident avec les idées de persécution, les préoccupations hypochondriaques avec les idées mystiques. Et ces différentes variétés de conceptions délirantes peuvent apparaître simultanément, se succéder, se remplacer les unes les autres sans ordre et sans méthode, avec plus de lenteur toutefois que dans les délires systématisés aigus. Il en est tout autrement dans la psychose systématique progressive, où, comme nous l'avons vu, les idées maladives se suivent et s'enchaînent avec régularité et logique.

Au reste, le fond même du délire roule toujours sur les diverses variétés de conceptions fausses que nous avons énumérées plus haut, *hypochondriaques*, de *persécution*, *ambitieuses* et *mystiques* : les malades ne peuvent plus manger, ils ont l'estomac détruit, les intestins bouchés, ils ont un corps étranger dans le pharynx, une maladie de cœur, de la tuberculose pulmonaire, ils croient avoir contracté la syphilis, ils se disent impuissants (idées hypochondriaques); on leur en veut, on les pourchasse, on cherche à les empoisonner, on les regarde de travers en se moquant d'eux, on chuchote sur leur passage (idées de persécution); ils ont une grosse fortune, des châteaux, ils ont un grade important dans l'armée, sont fils d'un personnage illustre, présidents de la République (idées ambitieuses); ils parlent du magnétisme et du spiritisme, ils veulent faire pénitence pour gagner le ciel, ils ont des rapports avec le diable, ils voient la Vierge et les saints, ils sont chargés d'une mission divine, ils sont de purs esprits, créateurs de toutes choses (idées mystiques).

Nous avons dit que les *hallucinations* ne font pas forcément partie intégrante du délire des débiles. Elles peuvent toutefois s'y montrer. Ce sont alors des hallucinations de l'ouïe et du goût, de la sensibilité générale, surtout lorsque le délire revêt la forme de délire de persécution. Les hallucinations de la vue s'observent principalement dans le cas de délire mystique.

La marche et l'évolution de ces délires est fort variable suivant les cas.

Beaucoup guérissent, quitte à récidiver plus tard sous la même forme, ou sous une forme différente. La guérison peut être brusque : après avoir manifesté pendant un, deux, trois ans, des idées de persécution ou des idées ambitieuses, ou des idées mystiques, le malade sort tout à coup de son rêve morbide et revient à l'état normal. D'autres fois c'est avec lenteur que les conceptions délirantes s'atténuent, s'égrènent en quelque sorte, chemin faisant, jusqu'au jour où elles s'effacent complètement. D'une façon générale on peut dire que les délires systématisés des débiles ont plus de tendance à disparaître que ceux des simples déséquilibrés : il semble que leur systématisation étant

moins parfaite et moins logique, ils fassent moins intimement corps avec le cerveau. Le polymorphisme, la multiplicité, la variabilité d'un moment à l'autre des conceptions fausses est, au point de vue du pronostic, un élément de bon augure.

Enfin ces délires guérissent d'autant plus aisément que le malade est plus jeune. Chez les individus qui ont dépassé l'âge mûr, à plus forte raison chez les vieillards, ils tendent à s'éterniser.

Certains délires des dégénérés aboutissent rapidement à la *démence*. Cette terminaison n'est pas très rare chez les dégénérés encore jeunes. Les idées fausses, d'abord assez bien systématisées, deviennent incohérentes; ce qui subsistait de logique va s'atténuant et disparaissant; le malade devient enfantin, et se livre a des actes puérils; au délire fait place un affaiblissement définitif de l'intelligence.

D'autres fois la démence ne survient que lentement, après plusieurs années de folie. Elle se montre plus souvent chez les délirants qui s'attachent à une ou deux conceptions fausses que chez ceux dont les idées maladives sont variables et multiples. On la voit se manifester après dix, quinze années de délire.

Nous avons dit que les folies dégénératives, quand elles guérissent, ont de la tendance à récidiver. Certains malades peuvent avoir deux ou trois poussées délirantes successives, sans que le fond de leur état mental, dans l'intervalle de ces poussées ou après elles, soit sensiblement modifié. Dans d'autres cas, l'intelligence s'affaiblit visiblement après chaque nouvel accès, et comme les formes continues, ces formes intermittentes aboutissent à l'amoindrissement définitif des facultés intellectuelles.

Diagnostic. — Le diagnostic de la dégénérescence mentale repose moins sur la notion d'hérédité que sur la connaissance des antécédents psychopathiques des malades. Le dégénéré, nous l'avons dit, est un individu moralement et intellectuellement anormal : il suffira d'une enquête attentive sur son passé pour se convaincre que les accidents en présence desquels on se trouve, délirants ou autres, ne constituent pas un simple épisode développé sur un terrain normal, mais sont l'aboutissant et la manifestation plus ou moins bruyante d'un état de débilité ou de déséquilibration mentale ancien.

Nous avons déjà indiqué chemin faisant les éléments du diagnostic différentiel entre les manifestations délirantes des dégénérés (excitation, dépression, délires systématisés) et les psychoses précédemment étudiées, la manie, la mélancolie, la confusion mentale, la folie intermittente, le délire de persécution à évolution systématique. Nous n'avons ici à nous arrêter qu'à quelques points sur lesquels nous n'avons pas eu l'occasion d'insister.

La folie morale ne doit pas être confondue avec la criminalité vulgaire, quelque étroits rapports qu'il paraisse y avoir entre les fous moraux et les criminels d'habitude. Chez les fous moraux on trouve souvent une hérédité lourde et des stigmates physiques de dégénérescence ; on retrouve dans leur passé des accidents nerveux ou délirants de divers ordres, assez fréquemment des troubles congestifs ou épileptiformes. Communément ces déséquilibrés sont, comme beaucoup de dégénérés, sujets à des alternations d'excitation et de dépression. Ce sont des instinctifs, absolument inaptes à s'assimiler au

milieu social ; ils se livrent aux actes répréhensibles ou délictueux sans aucun souci de la prudence ou de leurs intérêts (Krafft-Ebing) ; ils ne saisissent pas d'ordinaire la gravité de leurs méfaits, et sont plutôt portés à les raconter, au besoin à s'en vanter, qu'à les dissimuler. Quelque opinion qu'on se fasse sur un criminel d'habitude, le fou moral en diffère en ce que chez lui la tare pathologique originelle est évidente : on ne peut méconnaître son influence sur la série en général ininterrompue, en dépit des exhortations, des leçons, des punitions, des actes immoraux du dégénéré.

Les obsessions et l'angoisse qui les accompagne ressemblent quelquefois d'assez près aux préoccupations pénibles des mélancoliques. Mais l'obsédé a conscience de son état, il en reconnaît la nature maladive, il ne présente ni la dépression, ni la conviction ferme du lypémaniaque, qui est triste parce qu'il se croit coupable, ou ruiné, ou profondément atteint dans sa santé.

Les accès d'exaltation mentale qui se montrent si souvent au cours de la dégénérescence simulent l'agitation maniaque. Mais la manie, nous l'avons vu, est une affection accidentelle, en général provoquée par des causes physiques ou morales, qui éclate chez des individus jusque-là sains d'esprit et jouissant d'une suffisante équilibration cérébrale.

Ils ressemblent aussi aux accès de manie épileptique. Mais ces derniers sont plus brusques dans leur apparition ; en général de très courte durée, ils sont suivis d'une amnésie plus ou moins complète.

C'est surtout avec les paralytiques généraux au début qu'on pourrait confondre les dégénérés en état d'excitation maniaque : dans les deux cas, même activité dévorante, même esprit entreprenant, même tendance aux achats et aux excès vénériens ou bachiques, même loquacité. Mais chez l'excité maniaque les idées sont mieux coordonnées, moins absurdes, tandis que chez le paralytique par leur incohérence et leur puérilité elles attestent de bonne heure l'affaiblissement intellectuel commençant : on ne tardera pas d'ailleurs à relever dans ce dernier cas les signes somatiques, troubles pupillaires, altération de la parole, etc., qui permettent de porter le diagnostic.

Les délires systématisés de la dégénérescence peuvent prêter à certaines confusions. Les délires de persécution ressemblent quelquefois d'assez près au délire de persécution à évolution systématique : nous nous sommes expliqué plus haut sur ces analogies et sur les éléments de diagnose. Chez les individus à cerveau affaibli, alcooliques chroniques, vieillards à artères athéromateuses, on observe assez souvent des idées de persécution qui se distingueront de celles des dégénérés en ce qu'elles surviennent dans les conditions spéciales que nous venons d'indiquer et indépendamment de tout stigmate antérieur de dégénérescence.

Il en est de même des idées ambitieuses qui peuvent apparaître aussi dans des circonstances identiques.

Le délire hypochondriaque dégénératif pourrait être confondu avec les idées hypochondriaques des mélancoliques, des neurasthéniques, des paralytiques généraux. Dans la mélancolie l'idée délirante est secondaire à l'état de dépression mentale, qui fait défaut dans l'hypochondrie dégénérative. Chez les neurasthéniques les idées hypochondriaques ne sont pas manifestement absurdes, elles sont une déduction logique et raisonnée quoique exagérée et

fausse, des sensations éprouvées par les malades : ceux-ci acceptent qu'on discute leur conviction, ils se laissent réfuter, les bons arguments qu'on leur fournit les rassurent : les meilleures raisons n'ont au contraire aucune prise sur le dégénéré hypochondriaque, elles sont insuffisantes à atténuer ses appréhensions. Quant au paralytique général, outre que ses idées maladives sont particulièrement absurdes, il présente des signes somatiques qui permettent de le reconnaître : il faut dire toutefois que dans quelques cas le diagnostic reste momentanément hésitant si ces signes tardent à se montrer.

Pronostic. — La dégénérescence mentale est un état permanent et durable. Mais nous avons vu qu'à côté des manifestations continues de cet état (faiblesse ou déséquilibration de l'intelligence, anomalies du caractère et de la conduite) il en est d'épisodiques : telles sont les obsessions, qui apparaissent d'ordinaire sous forme de poussées avec des intervalles d'apaisement et d'accalmie. Il en est de même du délire : inconstant, le délire quand il se montre peut être très passager, ne pas excéder quelques jours ou quelques semaines; d'autres fois, nous l'avons vu, il s'organise en système, devient chronique et aboutit à la démence. Malheureusement nous disposons de peu d'éléments pour établir la durée probable d'un accès de délire. On peut dire cependant qu'en thèse générale la gravité est en raison inverse de la brusquerie du début et du polymorphisme des idées délirantes : la chronicité est d'autant plus à redouter que la folie s'est installée plus insidieusement et que les divagations sont plus circonscrites, plus uniformes et mieux systématisées.

Traitement. — La première indication est de soumettre les enfants qui présentent des tares dégénératives à une bonne hygiène intellectuelle et morale. C'est chez eux surtout que doit être soigneusement évité le surmènement. Le travail sera régulier et modéré, entrecoupé par des exercices physiques. Ces enfants se trouveront mieux en général de la vie rurale que de la vie urbaine. Le rôle de l'éducateur consistera à étudier leurs aptitudes et leurs tendances de façon à les diriger dans la voie où ils semblent devoir réussir avec le moins d'efforts, et à instituer une sorte d'orthopédie morale. On évitera tout ce qui peut surexciter l'imagination ou contrarier brutalement le caractère : on n'oubliera pas que les émotions violentes sont souvent dans l'espèce du plus déplorable effet; on prendra garde toutefois de favoriser les caprices par une faiblesse maladroite : douceur et fermeté, telle est la formule qui résume l'attitude à prendre. Il va sans dire que ces préceptes ne s'appliquent qu'aux dégénérés dont l'intelligence présente un assez haut degré de développement. Quant aux idiots, aux imbéciles et même à certains débiles, leur instruction nécessite l'emploi de procédés et de méthodes particuliers qu'il est difficile d'appliquer en dehors de certains services ou de certains établissements spéciaux consacrés à l'éducation des enfants arriérés.

Le dégénéré, lorsque les anomalies du caractère et de la conduite revêtent la forme de folie morale, devient un fléau de famille et souvent un danger social. La séquestration s'impose dans ce cas comme une mesure nécessaire de sécurité.

Il est difficile d'indiquer des règles générales applicables au traitement des obsessions. Comme celles-ci révèlent d'ordinaire un état de faiblesse nerveuse (neurasthénie) plus ou moins accusé, elles indiquent l'emploi des toniques

(fer, arsenic, strychnine) et de l'hydrothérapie. Les travaux, particulièrement les travaux manuels, les occupations régulières sans fatigue, les distractions calmes, sont propres à les atténuer. Il sera bon, quand on le pourra, de placer à côté des malades une personne à volonté ferme, à caractère à la fois énergique et doux, qui s'attachera à dissiper les incertitudes du douteux, à rassurer les phobes, à relever la volonté des impulsifs et des abouliques. La tâche est malaisée à la vérité et ne peut être, dans la pratique, qu'insuffisamment remplie, parce qu'elle suppose une connaissance et une expérience de l'état mental des obsédés qu'on ne saurait acquérir qu'avec des études et des connaissances psychologiques que possèdent peu de médecins. La suggestion hypnotique a été souvent essayée. Elle donne dans quelques cas, à la vérité exceptionnels, des résultats.

Quant aux troubles délirants quelle que soit leur forme, idées de persécution, ambitieuses, mystiques ou hypochondriaques, ils nécessitent en général l'internement. L'isolement de la maison de santé constitue en effet dans ces cas non seulement une mesure de précaution, mais un procédé de traitement[1].

Bibliographie. — TRÉLAT, *la Folie lucide*. Paris, 1861. — MAGNAN, Leçons cliniques sur les héréditaires, in *Leçons sur les maladies mentales*. Paris, 1893, p. 157 et suiv. — DOYEN, *Quelques Considérations sur les terreurs morbides et le délire émotif*. — LEGRAIN, Du délire chez les dégénérés. *Thèse de Paris*, 1886. — SAURY, *Étude clinique sur la folie héréditaire*. Paris, 1886.

(1) Lire : J. LUYS, *le Traitement de la folie*. Paris, Rueff, 1893.

CHORÉES

Par M. Paul **BLOCQ**

Successivement, et dans le cours des temps, on a attribué le nom de chorée (χορεία, danse) à un nombre relativement considérable de maladies, que nous regardons aujourd'hui comme très différentes, dans lesquelles intervenaient, à titre de principal symptôme, des mouvements involontaires et plus ou moins désordonnés. Actuellement, il s'en faut encore qu'on soit légitimement autorisé à affirmer que les délimitations nosographiques auxquelles on s'en est tenu en général dans les travaux les plus récents, soient définitives.

Aussi nous semble-t-il, en l'ignorance où nous nous trouvons en ce qui concerne le substratum anatomo-pathologique et la pathogénie du plus grand nombre des catégories du genre, que seules les données de la *clinique* permettent de tracer les divisions qui sont indispensables dès l'abord.

Une première segrégation s'impose entre les chorées que l'on pourrait dire *essentielles*, en gardant à ce qualificatif son acception traditionnelle, et les chorées *symptomatiques*. Celles-ci, qu'elles soient d'origine *organique* comme les hémi-chorées post-hémiplégiques, ou reconnaissent une cause *dynamique* comme les formes multiples des chorées hystériques arythmiques ou rythmiques, ne devront pas nous occuper ici. Leur étude se rattache directement, en effet, à celle des états morbides qui les engendrent, et dont elles figurent en réalité de simples épisodes syndromiques; elles seront donc décrites à leur occasion.

Dans cet article, nous nous proposons donc de ne considérer que le groupe des chorées dites *essentielles*. Or, en se basant sur les caractères cliniques des désordres moteurs qui stigmatisent celles-ci, on peut en distinguer dès l'abord deux grandes classes selon que les convulsions sont lentes, gesticulatoires, ou, au contraire, brusques, électriques; et, d'après cela, nous reconnaissons : d'une part la *chorée gesticulatoire*, d'autre part la *chorée électrique* ou *myoclonie*.

Encore que l'on ait distingué dans la *chorée gesticulatoire* diverses modalités cliniques : la *chorée molle*, la *chorée des femmes enceintes*, la *chorée chronique*, la *chorée héréditaire*, nous pensons que la chorée gesticulatoire ne répond qu'à *une seule entité morbide*. En d'autres termes, les diverses affections que nous venons de nommer figureraient seulement des *variétés* de l'*espèce* : *chorée de Sydenham*. Tel est du moins l'enseignement de l'École de la Salpêtrière, que nous adopterons parce que nous le croyons fondé, mais que nous devrons justifier, car, en ce qui a trait à la plupart des chorées chroniques, à la *chorée*

héréditaire de Huntington en particulier, tout au moins, cette dernière affection est regardée actuellement par nombre d'auteurs comme une maladie autonome, foncièrement distincte de la chorée vulgaire.

De même, la *chorée électrique* — pseudo-chorée de Lannois — réunit des affections qui ont été et sont encore considérées comme distinctes. Il est vrai que certaines d'entre elles n'occupent pas dans les cadres nosographiques une place parfaitement déterminée, rapprochées qu'elles sont, par les uns de la *maladie des tics*, par les autres de l'*hystérie*, et même déchues par quelques autres au rang de simples syndromes. Aussi bien, devrons-nous également en ce qui les concerne légitimer la place que nous leur attribuons, encore qu'elle puisse n'être que d'attente.

Toutefois, il nous a paru ressortir des dernières recherches que de même la plupart des variétés de cette catégorie : le *paramyoclonus multiplex*, la *chorée fibrillaire*, la *chorée de Bergeron*, ne figuraient, elles aussi, que les diverses modalités cliniques d'une seule *espèce* morbide, à laquelle nous conserverons le nom de *myoclonie* qu'on lui a proposé. Le paramyoclonus représenterait ici le prototype de ces *chorées fausses*, *pseudo-chorées*, *chorées électriques*, de la même façon que, selon la manière de voir que nous venons d'exposer, la *chorée de Sydenham* constituerait le type du groupe des *chorées vraies*.

Le tableau suivant résume notre classification ainsi simplifiée des chorées :

- CHORÉES
  - *Essentielles.*
    - CHORÉE (vraie, gesticulatoire).
      - Chorée des enfants (de Sydenham), *type*.
      - Chorée molle.
      - Chorée des femmes enceintes.
      - Chorée chronique, des vieillards, progressive, héréditaire (de Huntington).
    - MYOCLONIE (chorée fausse, électrique).
      - Paramyoclonus multiplex (de Friedreich), *type*.
      - Chorée fibrillaire (de Morvan).
      - Chorée de Bergeron.
      - Chorée de Dubini, *espèce distincte*.
  - *Symptomatiques.*
    - HYSTÉRIQUE
    - ORGANIQUE

A. — CHORÉE, VRAIE, GESTICULATOIRE

I. — CHORÉE DES ENFANTS (de Sydenham).

SYNONYMIE : *Danse de Saint-Guy, Chorea minor, Chorée vulgaire.*

Historique. — Il ne semble pas que les médecins de l'antiquité et les médecins arabes aient isolé la chorée des autres maladies convulsives ; à ses origines, au surplus, la chorée fut confondue avec diverses manifestations qui, de nos jours, paraissent devoir être rapportées, en partie du moins, à l'hystérie. Cette période de confusion a été exposée avec un sens critique très remar-

quable par M. Raymond, dans le travail (1) duquel on trouvera complètement élucidée cette question, dont il nous suffira, pour notre part, de dire quelques mots, car son intérêt, encore doctrinal à l'époque où écrivait ce dernier auteur, est devenu depuis purement historique.

Les chroniques des XIe et XIIe siècles signalent de petites épidémies de danse contagieuse, sur lesquelles elles nous laissent des renseignements très imparfaits ; mais, vers la fin du XIVe siècle, et au commencement du XVe, elles nous racontent l'histoire de grandes épidémies dansantes apparues sur les bords du Rhin et de la Meuse dont se préoccupèrent les médecins de l'époque, qui les décrivirent sous le nom de *chorea Sancti Viti*, du nom du saint à l'intervention duquel les malades demandaient, et dont ils obtenaient, paraît-il, leur guérison.

Ces chorémanies épidémiques, sur les caractères desquelles ont disserté autrefois Schenck de Graffenberg, Otto Brunfels, Paracelse, Plater et Horst, se rapportaient sans aucun doute, en partie à des hystériques atteints de chorée rythmée, en partie à des maniaques et à des épileptiques, peut-être aussi à quelques véritables choréiques.

La confusion diminua avec le travail de Sydenham (2) en 1688, dont la valeur descriptive, encore invoquée de nos jours, suffirait à légitimer le parrainage de la chorée que les auteurs contemporains lui ont attribué. Sydenham dit de la chorée que c'est une espèce de convulsion à laquelle sont sujets les enfants, et qui se manifeste par de l'instabilité de la démarche, et dans les mouvements des bras. M. Charcot rappelle souvent un trait fort juste de la description de cet auteur, que nous transcrirons, car il témoigne de la justesse de ses vues : « Lorsque, dit-il, le malade veut porter avec la main le verre à la bouche pour boire, il ne peut l'y porter directement, mais seulement après mille gesticulations avant d'y parvenir, faisant plusieurs aberrations et écarts *à la manière des bateleurs*, jusqu'à ce qu'enfin, le hasard lui faisant rencontrer la bouche, il vide rapidement le verre et avale le liquide qu'il contient d'un seul trait comme s'il voulait faire rire les spectateurs ». Toutefois — est-ce parce que Sydenham avait conservé à l'affection ce nom indéterminé de *danse de Saint-Guy*? — pendant le XVIIIe siècle, ni en France ni en Allemagne on ne sut tirer parti de la lumière apportée dans la question par l'illustre clinicien, dont les opinions ne prévalurent guère à cette époque qu'en Angleterre.

Aussi bien l'histoire moderne de la chorée ne date-t-elle, à proprement parler, dans notre pays, que du mémoire fameux de Bouteille (3) (1810). Le premier, cet auteur a proposé de remplacer l'ancienne expression *danse de Saint-Guy* par le seul mot de *chorée*, qui doit servir selon lui à dénommer un cadre assez large pour renfermer plusieurs variétés. Il distingue, en conséquence, « la chorée essentielle ou protopathique des chorées secondaires et des fausses chorées ou pseudopathiques ». Il considère en outre la chorée essentielle comme une maladie de la puberté.

Dans les trente année qui suivirent, on ajouta peu aux données cliniques

(1) RAYMOND, article DANSE DE SAINT-GUY du *Dictionnaire encyclopédique*. Première série, t. XXV, p. 457. Cet article renferme la bibliographie complète de la chorée jusqu'à ces dix dernières années.

(2) SYDENHAM, *Schedula monitoria de novæ febris ingressu*.

(3) BOUTEILLE, *Traité de la chorée commune ou danse de Saint-Guy*. Paris, 1810.

établies par Bouteille, mais on rapporta plusieurs cas de la forme aiguë, terminés par la mort, et, si les relations nécroscopiques de Bright (1831), de Bazin (1834), de Gendron (1855), sont à peu près négatives quant aux lésions anatomiques propres de la chorée, on y trouve signalées déjà les lésions de l'endocarde et du péricarde, dont l'importance ne devait pas tarder à être mise en lumière. Ce sont elles, en effet, presque autant que les notions étiologiques, qui devaient servir à fonder la doctrine de la *nature rhumatismale* de la chorée. Bien que les rapports de la chorée avec le rhumatisme eussent été remarqués par quelques auteurs, par Bouteille qui parle de chorées rhumatiques, par Berndt, par Watson, on peut dire que ce fut le mémoire de M. G. Sée (1) (1850) qui contribua le plus à établir cette opinion; aussi ce travail marque-t-il à cet égard un stade important dans l'histoire de la chorée.

La doctrine rhumatismale, basée surtout par ce dernier auteur sur des arguments d'ordre statistique, allait être défendue par H. Roger (2) (1866), qui, dans un mémoire également célèbre, montra comment la pathologie du cœur confirmait cette théorie. Rhumatisme articulaire, chorée et maladie du cœur étaient, à son avis, « les trois termes d'une même phase pathologique ».

Toutefois, les cliniques de Trousseau (3) avaient fait retomber la chorée dans la confusion clinique, à laquelle il semblait que le travail de Bouteille dût avoir mis fin, mais ce ne fut que pour un temps très court, car bientôt M. Charcot (4) soumettait à une revision nosographique l'histoire des chorées, et l'ordonnait avec cette même admirable méthode dont il usa pour tant d'importantes contributions à la pathologie nerveuse.

La thèse de Lannois (5) (1886) indique nettement ce stade de l'histoire de la maladie, et il est certain que dès ce moment l'accord est à peu près unanime, en ce qui concerne du moins les distinctions d'ordre clinique.

Il s'en faut que le même consensus règne en ce qui a trait à la pathogénie ou plutôt à la *nature* de la maladie, et il semble bien que ce sont surtout les études entreprises sur ce point de la question qui caractérisent, en la circonstance, les recherches de la période actuelle.

Contre la doctrine rhumatismale, qui compte encore de nombreux partisans : Cadet de Gassicourt (6), Sanné, Rilliet et Barthez (7), West, Meggs et Pepper (8), J. Simon (9), se sont élevés les défenseurs de la théorie nerveuse : Charcot (10), Joffroy (11), Comby (12), Leroux (13). Enfin, tout récemment, la chorée a subi à

(1) G. Sée, De la chorée. Rapports du rhumatisme et des maladies du cœur avec les affections nerveuses et convulsives. *Mémoires de l'Académie de médecine*, 1850, t. XV.

(2) H. Roger, *Archives générales de médecine*, déc. 1866.

(3) Trousseau, *Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu*, 1877.

(4) Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, 1877, et *Leçons du mardi*, 1887, 1888-1889.

(5) Lannois, Nosographie des chorées. *Thèse de concours*, Paris, 1886

(6) Cadet de Gassicourt, *Clinique des maladies de l'enfance*, 1887.

(7) Sanné-Rilliet-Barthez, *Traité des maladies de l'enfance*, 1890.

(8) Meggs et Pepper, *Medical disease of cured*, Philadelphia, 1886.

(9) J. Simon, *Bulletin médical*, 1891.

(10) Charcot, *Leçons du mardi*, 1887-88-89.

(11) Joffroy, *Progrès médical*, 30 mai 1885, et *Semaine médicale*, 25 février 1893, p. 89.

(12) Comby, les Relations pathogéniques de la chorée. *Progrès médical*, 21 avril 1888, p. 300.

(13) Leroux, Chorée de Sydenham. Étiologie. Nature. *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, juin 1890.

son tour le contre-coup des idées régnantes, quant à la prépondérance du rôle des agents infectieux dans la genèse des maladies, et l'origine microbienne de la chorée de Sydenham est actuellement acceptée par beaucoup d'auteurs : Möbius (1), Osler (2), Berkley (3), Pianese (4), Triboulet (5), Dana (6), Massalongo (7). Pour les uns la chorée, véritable pyrexie, dépendrait d'un microbe spécifique, pour les autres elle reconnaîtrait l'influence nocive d'une septicémie (soit de l'aboutissant commun de l'action de maladies infectieuses de tout ordre à micro-organismes divers), et pour certains enfin elle résulterait de l'effet de toxines sécrétées par des microbes.

Etiologie. — La pathogénie de la chorée de Sydenham est, aujourd'hui encore, comme on vient de le voir, une question très controversée. Aucun argument irréprochable n'est venu démontrer jusqu'ici la puissance spécifique, soit prédisposante, soit déterminante, des nombreuses causes qui ont été invoquées avec plus ou moins de raison ; aussi nous bornerons-nous à passer d'abord en revue ici, sans parti pris, — c'est-à-dire sans prétendre *a priori* que certaines des influences que nous mentionnerons comme prochaines, selon les données des observations des auteurs, sont plutôt prédisposantes ou plutôt occasionnelles, — les divers éléments étiologiques qui paraissent présider à la genèse de l'affection, nous réservant de discuter leur valeur relative dans un autre paragraphe.

Climat. Pays. Races. — Il résulte des constatations de divers observateurs que la chorée, plus rare dans les pays du midi que dans ceux du nord, ne se verrait jamais dans les climats tropicaux. Ni aux Antilles, ni à la Guadeloupe, ni à la Martinique, les médecins ne l'ont signalée. Toutefois, on aurait observé la chorée (Bertheraud, Prunes-Bey) en Égypte et en Algérie.

Mitchell avait prétendu autrefois que la chorée était inconnue dans la race nègre. Récemment S. Roy (8) a rapporté, à l'encontre de cette opinion, un cas très caractéristique concernant un négrillon âgé de sept ans.

Saisons. — L'influence des saisons n'a pas encore été démontrée avec certitude, bien qu'il paraisse que les sujets choréiques se présentent en plus grand nombre au moment des changements de saison, en automne en particulier. J. Lewis (9), dans un important travail statistique, a néanmoins établi qu'il existait des relations saisonnières entre la chorée et le rhumatisme. On constate, en effet, un parallélisme très marqué entre les tracés se rapportant à la fréquence saisonnière de l'une et de l'autre affection. Le même auteur a de plus constaté

(1) MÖBIUS, Ueber Seelenstörungen bei Chorea. *Münchener medic. Wochenschrift*, nos 51 et 52, 1892. Voir aussi le *Manuel* du même auteur paru en mars 1893.

(2) OSLER, Varieties of chronic chorea. *The Journal of nervous and mental diseases*, n° 2, 1893, p. 97.

(3) BERKLEY, Contribution à la théorie microbienne de la chorée. *The John Hopkins Hospital Reports*, 1891, n° 6, p. 318.

(4) PIANESE, Richerche batteriologiche e sprimental in un case di corea del Sydenham. *Riforma medica*, 14 juillet 1891, n° 158, p. 88.

(5) TRIBOULET, Du rôle possible de l'infection en chorée. *Thèse de Paris*, 1893.

(6) DANA, *Text-book of nervous diseases*, New-York, 1892.

(7) MASSALONGO, Contribution à la pathogénèse de la chorée molle. *Revue neurologique*, 15 juillet 1893.

(8) S. ROY, A case of chorea in a negro. *Medical Record*, 1892, n° 1137, p. 215.

(9) J. LEWIS, Seasons relations of chorea and rheumatism for a period of fifte en years. *American Journal of the medical sciences*, 1892, n° 245, p. 252.

que les temps froids et humides avaient une influence incontestable sur le développement de la chorée.

Age. — A quelques divergences de détails près, toutes les statistiques s'accordent sur ce point : à savoir que la chorée de Sydenham est une maladie du jeune âge et qu'elle frappe surtout les enfants depuis l'époque de la deuxième dentition jusqu'à la puberté. Les faits de chorée *congénitale* qui ont été rapportés sont tout à fait exceptionnels; de plus les observations n'en sont pas assez concluantes pour qu'on soit autorisé à admettre l'existence de cette variété ([1]). Extrêmement rare au-dessous de six ans comme au-dessous de vingt ans, la chorée offre son maximum de fréquence (dans la moitié des cas environ) entre six et onze ans. De onze à quinze ans, on compte à peu près un tiers des cas. Elle s'atténue ensuite progressivement, quant à sa fréquence, à mesure qu'on avance en âge. Sur 162 observations qu'a réunies M. Leroux dans une statistique récente, on compte :

9	cas de	2 à 5 ans.
41	—	5 à 8 ans.
87	—	9 à 12 ans.
35	—	12 à 15 ans.

L'âge qui fournit le chiffre le plus élevé serait ainsi compris entre neuf et douze ans.

Sexe. — Les enfants du sexe féminin sont plus souvent atteints que ceux du sexe masculin, et sur cette question encore les médecins d'enfants (Hughes, Ruftz, Steiner, Smith, Leroux, Triboulet) sont unanimes. On compte dans leurs statistiques presque 2 filles pour 1 garçon.

Hérédité. — Dans la chorée de Sydenham, on trouve rarement l'hérédité similaire (père ou mère choréique, enfant choréique), et, le plus souvent, il s'agit d'hérédité nerveuse dite de transformation (parents épileptiques, ataxiques, neurasthéniques, etc.). L'hérédité directe, qui est le facteur primordial de la chorée de Huntington, a même été mise en doute par M. Raymond : il en existe actuellement cependant des exemples relativement nombreux; M. G. Sée cite dans son mémoire non seulement des cas d'hérédité de transformation, mais aussi des cas d'hérédité similaire (25 fois des antécédents nerveux divers, et 18 fois des antécédents nerveux choréiques chez les parents directs, le père ou la mère). Dans les statistiques étrangères la chorée est également signalée dans les antécédents des malades. Money ([2]) a constaté 14 fois la chorée chez les ascendants dans 214 cas de chorée. M. Féré ([3]) a de même relevé plusieurs observations analogues. M. Huet ([4]) a noté également la même hérédité. M. Leroux n'a noté l'hérédité directe similaire que dans 1 seul cas; la statistique de M. Triboulet, qui porte sur 300 cas, la mentionne 4 fois.

L'*hérédité* dite de *transformation* est, au contraire, des plus fréquentes.

([1]) Il importe de savoir qu'on a décrit sous le nom de *chorée congénitale* une forme de diplégie spastique infantile (Freund) en rapport avec de graves lésions cérébrales. Il s'agirait, ici, en tout état de cause, de chorée symptomatique, aussi n'avons-nous pas à y insister.

([2]) MONEY, *Brain*, 1882-83.

([3]) FÉRÉ, *Arch. de neurologie*, janvier 1884.

([4]) HUET, *Thèse de Paris*, 1888.

L'hystérie, l'épilepsie, la neurasthénie, les psychoses et l'alcoolisme existent chez les ascendants dans un très grand nombre de cas. Sur ce point, on ne saurait s'en rapporter absolument aux statistiques, car la recherche des antécédents nerveux est hérissée de difficultés, et parfois il s'agit d'une vraie découverte due à la ténacité, à la sagacité de l'observateur, sinon aussi à l'état social des sujets. C'est ainsi que la proportion de 31 sur 300, qui résulte de la statistique de M. Triboulet, nous paraît extrêmement faible.

Rhumatisme. Cardiopathies. — La fréquence du rhumatisme comme cause de chorée est un fait incontestable, malgré les divergences des statistiques à cet égard. Sur 128 chorées, M. Sée note 61 coïncidences avec le rhumatisme, soit 2 cas sur 5. Sur ces 61 cas, 32 fois il y eut du rhumatisme articulaire aigu ou subaigu, 29 fois il ne s'agit que de douleurs rhumatismales. M. Roger a adopté complètement cette manière de voir; à son avis, même, il y a identité de nature entre les deux maladies. « La nature rhumatismale de la chorée, dit-il, prouvée par les faits de coïncidence avec le rhumatisme, l'est encore par les faits de coïncidence des maladies du cœur. » Cet auteur admet même qu'il existe une forme de chorée à laquelle convient le nom de chorée cardiaque.

Parmi les documents statistiques qui démontrent les rapports étiologiques de la chorée et du rhumatisme, il convient de citer : Hughes (1) qui sur 108 chorées a observé 14 cas compliqués de rhumatisme articulaire aigu et d'affection cardiaque; Senhouse Kirkes (2), 33 cas de rhumatisme sur 36 cas de chorée; Garrod (3), 45 pour 100 d'antécédents rhumatismaux héréditaires, et 56 pour 100 de souffles cardiaques sur 80 cas ; Comby (4), aucun cas de rhumatisme sur 16 chorées; C. Leroux (5), sur 80 observations, a trouvé seulement 2 cas avec rhumatisme articulaire aigu, 3 cas avec rhumatisme articulaire antérieur ou alternant, 13 cas avec douleurs vagues articulaires ou abarticulaires apyrétiques, 62 cas cas sans manifestations rhumatismales antérieures, concomitantes, ou consécutives, soit au total 5 cas de rhumatisme bien net sur 80 chorées. Le même auteur, en réunissant les diverses statistiques déjà publiées antérieurement et relatives à la coïncidence de la chorée et du rhumatisme, est arrivé à établir que le rhumatisme se rencontre dans 22,2 pour 100 de chorée.

Il résulte de ces travaux que si le rhumatisme est fréquemment associé à la chorée, il n'en existe pas moins un nombre relativement considérable de cas où la névrose évolue sans aucune attache rhumatismale. En ce qui concerne les rapports des *affections cardiaques* avec la chorée, l'étude des statistiques permet de poser des conclusions variables et analogues en tous points : nous y reviendrons du reste quand nous en serons à l'étude clinique du cœur dans la chorée.

Maladies chroniques. — Il existe un assez grand nombre d'observations desquelles il paraît résulter que la chorée est susceptible de se développer en conséquence d'affections chroniques, soit du système nerveux, soit des autres appareils. En ce qui regarde le système nerveux, c'est l'*hystérie* qu'on a pu

(1) Hughes, *Guy's Hospital Reports*, 1846.
(2) Senhouse-Kirkes, *Med. Times and Gazette*, 1869.
(3) Garrod.
(4) Comby, *loco citato*.
(5) Ch. Leroux, *loco citato*.

incriminer le plus ordinairement, et cela au point qu'on a été amené à se demander si la chorée n'était pas elle-même une manifestation de nature hystérique. Il est à remarquer, à cet égard, que l'hystérie est particulièrement fréquente chez les mères des choréiques, que d'autre part l'ovarie se rencontre souvent, de même que diverses autres manifestations hystériques, chez ces malades (Marie, Debove). Parmi les autres affections chroniques débilitantes : l'*anémie*, la *chlorose*(1), le *rachitisme*, la *scrofule* seraient susceptibles de déterminer l'apparition de la chorée.

Maladies aiguës. — Le rôle étiologique des maladies infectieuses n'a guère été mis en lumière que dans ces dernières années. Il est toutefois indiqué déjà par Rilliet et Barthez, qui signalent l'action débilitante occasionnelle des fièvres éruptives, de la pneumonie et de la fièvre typhoïde ; par Despine et Picot, qui notent la chorée après la scarlatine, la pneumonie, la fièvre intermittente ; par Strümpell, qui fait entendre que la chorée se développe parfois après une fièvre infectieuse. M. Triboulet, qui a défendu la théorie de l'infection en chorée, sur une statistique de 300 cas recueillie par son père, a trouvé 100 fois que la chorée est apparue au cours d'une maladie générale fébrile. La *scarlatine*, la *rougeole*, l'*érysipèle*, la *coqueluche*, la *varicelle*, la *variole*, la *pneumonie*, la *fièvre typhoïde*, la *fièvre intermittente*, sont, par ordre de fréquence, les pyrexies qu'on a rencontrées le plus souvent.

Traumatisme. — On trouve le traumatisme : chute, contusions de la tête, mentionné dans plusieurs observations comme ayant été suivi à brève échéance des premières manifestations de la chorée. Un cas de chorée intense développée à la suite d'une lésion grave de l'humérus et qui guérit à la suite de la résection de cet os, a été rapporté par Sexton (2).

Excitations génitales. — Certains auteurs anciens ont attribué un rôle important à l'*onanisme* dans l'étiologie de la chorée. M. Raymond, sans nier absolument l'influence de cette cause, pense que l'impossibilité d'établir des statistiques à cet égard doit en atténuer beaucoup la valeur.

Impressions morales. — Imitation. — Des émotions vives, la frayeur, la peur en particulier, ont été mentionnées de tout temps, et l'on retrouve cette influence incriminée assez fréquemment dans les statistiques modernes. Il est certain qu'on doit tenir compte de la tendance qu'ont les parents à faire intervenir cette cause, même en des cas où elle n'est pas appréciable, pour n'en pas exagérer l'importance.

Toutefois on ne saurait lui dénier toute valeur. Il ne paraît pas que l'*imitation*, dont l'importance a été invoquée par Ziemsen, soit susceptible de provoquer une chorée de Sydenham vraie. La lecture des observations de contagion de chorée qui ont été rapportées, et dans lesquelles la plupart des sujets ont guéri *rapidement* à la suite de diverses manœuvres, nous autorise à attribuer plutôt ces cas à la chorée arythmique hystérique, d'autant plus que cette variété n'est connue que depuis peu de temps. Les hystériques, et le fait a été maintes fois prouvé par les expériences d'hypnotisme, sont capables en effet

(1) L'anémie qui dépend de la tuberculose ganglionnaire en particulier a été principalement incriminée par M. Rachford, qui, sur une statistique portant sur 61 cas, l'aurait rencontrée 50 fois sur 100 (The Etiology of chorea, *Medical News*, 22 avril 1895, n° 16, p. 429).
(2) Sexton, analysé par le *Bulletin médical*, 1890, p. 415.

d'*imiter la chorée*, mais il ne s'agit alors que de *simulation de la chorée* par l'hystérie et non pas de chorée vraie.

Pathogénie. — La pathogénie de la chorée n'est pas encore élucidée d'une façon satisfaisante, et l'on peut ramener à trois principales les théories qui comptent aujourd'hui des partisans autorisés : *théorie rhumatismale, théorie nerveuse, théorie infectieuse.*

Théorie rhumatismale. — Pour les défenseurs de cette manière de voir, la chorée est fonction de rhumatisme ; c'est une maladie de nature rhumatismale. Ces auteurs (Sée, Rilliet-Barthez et Sanné, Cadet de Gassicourt, J. Simon, Descroizilles) invoquent surtout à l'appui de leur conception les données des chiffres des statistiques qui montrent la fréquence presque prépondérante du rhumatisme parmi les causes de chorée. Pour faire la chorée, le rhumatisme frappe le système cérébro-spinal ou ses enveloppes comme il atteint les séreuses. La chorée n'est en quelque sorte qu'un rhumatisme nerveux, dont la localisation est déterminée par la prédisposition névropathique.

Théorie nerveuse. — La théorie nerveuse, en même temps que l'explication des rapports de la chorée et du rhumatisme, a été formulée en ces termes par M. le professeur Charcot (1). « La chorée, dit-il, a été considérée par plusieurs auteurs comme étant une émanation du rhumatisme articulaire. C'est toujours la grande question de la combinaison de l'arthritisme avec les maladies nerveuses. De ce que l'on voit souvent la chorée se développer à la suite d'un rhumatisme articulaire aigu, on en conclut que cette chorée mérite le nom de rhumatismale. Mais la chorée peut exister dans les mêmes conditions sans avoir rien à faire avec le rhumatisme.... Il est évident que le rhumatisme articulaire joue dans ce cas, par rapport à la chorée, le même rôle d'agent provocateur que joue la syphilis par rapport à l'ataxie locomotrice progressive. Mais au fond c'est toujours la même maladie, qui est dans un cas la chorée et dans l'autre l'ataxie locomotrice.... Il n'y a pas de chorée méritant d'être appelée rhumatismale dans l'acception rigoureuse du mot ; en d'autres termes, je ne crois pas que la chorée puisse jamais être considérée comme un « équivalent », dans les centres nerveux, de l'affection articulaire ou des affections viscérales de la fièvre rhumatismale ; il me paraît bien que l'opinion contre laquelle je m'élève est le résultat d'une illusion. La chorée et le rhumatisme articulaire coexistent souvent, soit chez un même sujet, soit dans la famille, cela n'est nullement douteux ; mais la coïncidence fréquente, l'alternance même des deux affections ne suffit nullement à démontrer qu'elles sont identiques et de même nature ; tout au plus cela peut-il faire penser qu'il y a entre elles une certaine affinité dont il reste à rechercher la raison d'être. Or, la coïncidence dont il s'agit, bien que réellement très vulgaire dans le cas de chorée, ne lui appartient certes pas en propre. On pourrait la signaler, bien que moins accentuée sans doute, bien que très commune encore, dans toutes les autres névroses, à peu près sans exception. Ainsi, dans l'hystérie, dans le mal comitial, dans la paralysie agitante, dans la maladie de Basedow, dans les tétanies, etc. Cela saute aux yeux lorsque, avant de concentrer son attention sur un champ limité, le clinicien prend « du recul », à l'imitation du peintre qui veut envisager le

(1) CHARCOT, *Leçons du mardi*, 1887-88, p. 58, 1888-89, p. 114.

tableau, non plus dans ses détails, mais dans l'ensemble.... La coexistence très fréquente mais nullement nécessaire, tant sans faut, de la chorée et du rhumatisme est un exemple très frappant de l'association des deux diathèses nerveuse et arthritique. »

La théorie nerveuse a été formulée en termes plus concrets par M. Joffroy([1]) à diverses reprises. Pour cet auteur, la chorée est une maladie d'évolution atteignant l'axe cérébro-spinal et liée à la croissance ; elle est au système nerveux ce que la chlorose est au système circulatoire, et on la peut appeler : une *névrose cérébro-spinale d'évolution.* Selon cette théorie, on peut expliquer : l'époque d'apparition (évolution), les modifications de l'intelligence, la variété des désordres observés (mouvements choréiques, paralysies, troubles réflexes et sensitifs). Quant aux manifestations articulaires de la chorée, il faut y voir des artropathies spéciales relevant de l'essence même de la chorée, des arthropathies choréiques assimilables aux arthropathies des myélites, et comme elles sans doute d'origine spinale. Les manifestations séreuses sont, elles aussi, de même nature que celles des grandes scléroses nerveuses centrales, ainsi qu'on en voit dans les hémorrhagies et les ramollissements du cerveau.

M. Joffroy([2]) est revenu récemment d'une façon plus explicite encore sur sa manière de voir concernant la nature de la chorée. La chorée, maladie essentiellement caractérisée par des troubles moteurs, consiste, selon lui, dans un trouble fonctionnel des différents systèmes de l'appareil moteur anormalement développé. Le développement anormal, c'est de la dégénérescence. Les choréiques sont donc des dégénérés chez lesquels la malformation de l'appareil moteur est latente jusqu'au jour où une cause variable viendra la mettre en évidence. Cette cause sera ou le rhumatisme (et cela est assez fréquent pour qu'on ait put croire à la nature rhumatismale de la chorée), ou une pneumonie, une grippe, une fièvre typhoïde, etc., quelquefois la chlorose, le surmenage. La chorée est donc la manifestation (à l'occasion, du rhumatisme, d'une pneumonie, d'une émotion, etc.) de la dégénérescence de l'appareil nerveux moteur.

Cette même théorie nerveuse, plus ou moins modifiée, a été défendue également par M. Comby, pour lequel la chorée de Sydenham est une névrose de croissance, par MM. Perret et Devic, et par M. Leroux, qui se sont basés principalement sur leurs statistiques, poursuivies dans ce but pour démontrer le bien-fondé de cette opinion.

Théorie infectieuse. — La chorée survient fréquemment à la suite des maladies infectieuses ; elle s'accompagne souvent d'arthropathies, parfois de fièvre, d'endocardites, de suppurations; elle est sujette aux récidives, et donne lieu en certains cas à des troubles mentaux; ce sont là autant d'analogies qu'elle a avec les maladies infectieuses, analogies qui ont été invoquées à l'appui de la théorie infectieuse. Bien que celle-ci ne date encore que de ces toutes dernières années, elle comporte deux conceptions différentes que l'on pourrait résumer ainsi. Pour certains auteurs, la chorée est une infection spécifique reconnaissant pour cause un microbe *spécial.* Pour d'autres, elle tire son origine d'agents

([1]) Joffroy, *Progrès médical*, 1885; *Journal de médecine et de chirurgie prat.*, 1891; *Semaine médicale*, 1892.
([2]) Joffroy, De la folie choréique; définition et nature de la chorée. *Semaine médicale*, 25 février 1893, n° 12, p. 89.

infectieux *divers*, qui la réalisent en vertu d'une prédisposition individuelle. Il va de soi qu'en l'un comme en l'autre cas se pose la question subsidiaire de savoir si les manifestations choréiques sont liées à la présence des microbes eux-mêmes (infection) ou de leurs produits de sécrétion (intoxication).

La *théorie microbienne spécifique* ne repose encore que sur un fait; celui-ci date de 1891 et n'a depuis été ni *confirmé*, ni *contrôlé*. Aussi nous suffira-t-il de le mentionner brièvement. Dans une note publiée dans la *Riforma medica*, M. Pianese [1] rapporte qu'ayant eu l'occasion de pratiquer l'autopsie d'un sujet envoyé à l'amphithéâtre avec le diagnostic : « forme grave de chorée vulgaire générale », il réussit à isoler de la moelle épinière un microbe particulier, en forme de bâtonnet droit, se cultivant aisément sur la gélatine peptonisée. L'inoculation de la culture sous la dure-mère, dans la gaine du sciatique, dans la muqueuse nasale ou dans la chambre antérieure de l'œil, aurait donné des résultats positifs. Les animaux inoculés deviennent d'abord apathiques, puis ils sont pris d'un tremblement léger, enfin de mouvements convulsifs à la suite desquels ils succombent. A l'autopsie de ces animaux, le bacille se rencontre exclusivement dans le système nerveux; les cellules nerveuses, celles des cornes antérieures de la moelle épinière en particulier, montrent une altération spéciale du protoplasma.

Les organes nerveux centraux permettent d'obtenir des cultures pures du même microbe qui a servi pour les inoculations. L'auteur conclut que la chorée est de nature infectieuse, microbienne, spécifique.

Mais la plupart des partisans de la théorie infectieuse de la chorée n'ont pas été jusqu'à supposer ou à rechercher un agent microbien spécifique de la chorée se localisant sur le système nerveux, pendant le cours de l'affection, bien qu'ils se soient demandé si l'examen du sang dans les cas compliqués d'endocardite ne pourrait pas fournir de données sur le problème. Dans une observation de Leredde [2] où il s'agissait de chorée sans rhumatisme avec fièvre et endocardite, on constata la présence du staphylocoque blanc dans le sang. Triboulet [3] a examiné le sang dans plusieurs cas de chorée avec ou sans rhumatisme, avec ou sans affection cardiaque, mais toujours avec fièvre : 4 fois des microbes furent révélés par l'examen ou la culture, 4 fois les résultats furent négatifs. Les organismes trouvés furent des staphylocoques blancs et dorés. Cet auteur se basant, en partie sur des considérations théoriques, en partie sur ces constatations, qui établissent qu'une altération humorale, consistant en l'introduction dans le sang d'un élément infectieux microbien quelconque, est manifeste en certains cas de chorée, propose la théorie suivante : La chorée reconnaît pour origine une *septicémie banale*, nullement spécifique, à agents pathogènes non localisés sur le système nerveux, une septicémie produisant ou non son action nocive par l'intermédiaire d'une sécrétion de produits solubles disséminables sur l'axe cérébro-spinal. Cette détermination sur le système nerveux étant commandée alors néanmoins par la prédisposition névropathique du sujet.

(1) PIANESE, Ricerche batteriologiche et sperimentale in un caso di corea del Sydenham. *La Riforma medica*, 14 juillet 1891, n° 158, p. 88.
(2) LEREDDE, *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1er mai 1891.
(3) TRIBOULET, *loco citato*.

D'autres auteurs, sans se préoccuper comme les précédents de la question du micro-organisme, spécifique ou non, se sont basés principalement sur des raisons d'analogie pour défendre la théorie infectieuse en général. C'est ainsi, en particulier, qu'on a fait fonds sur des relations prétendues entre la chorée de l'homme, et l'affection connue sous le nom de *chorée du chien*. Henry S. Berkley ([1]) rapporte le cas d'une jeune fille de vingt-sept ans prise de mouvements choréiques intenses, puis de troubles mentaux, qui succomba deux mois après en ayant présenté les troubles — élévation de température, cessation de mouvements — de la chorée grave. A l'autopsie, on trouve, en dehors des altérations du système nerveux, de l'endocardite aiguë de la mitrale, un abcès de la parotide et de la broncho-pneumonie. Dans le système nerveux lui-même, on observe des lésions vasculaires plus ou moins généralisées, mais avec des foyers d'épanchements de corps hyalins qui semblent indiquer une maladie infectieuse. On ne put procéder à des recherches bactériologiques. Celles-ci furent entreprises sur un chien choréique que le hasard permit à l'auteur de trouver. Ni les examens histologiques, ni les cultures ne permirent de déceler l'existence d'un organisme, mais les lésions des vaisseaux et des éléments furent trouvées semblables à celles de la diphtérie. L'auteur pense donc que la chorée doit être considérée comme une maladie bacillaire portant sur le système vasculaire des méninges.

La chorée du chien a été notamment étudiée à ce point de vue par M. Triboulet, qui a bien montré, comme on l'avait dit déjà, qu'elle n'est en rien assimilable cliniquement à la chorée humaine. Aussi n'y aurait-il pas lieu de s'y étendre plus longuement si, au cours de ses expériences, cet observateur n'avait, dans un cas, en inoculant à un chien sain des cultures de microbes provenant d'un chien choréique, déterminé chez l'animal inoculé une atrophie musculaire avec secousses rythmiques, sorte d'affection à mouvements choréiformes de nature expérimentale. Ce fait, bien que discutable à divers points de vue, a, en effet, été interprété en ce sens qu'il démontrerait la possibilité que le symptôme mouvement anormal fût fonction d'influence microbienne.

C'est également sur des raisons d'analogie seulement, que M. Möbius ([2]) se fonde pour déclarer que la chorée de Sydenham est, à son avis, une maladie infectieuse. Ces raisons sont les suivantes : tout homme sain auparavant et même sans antécédent héréditaire est susceptible d'être atteint de chorée ; l'évolution de la chorée est celle d'une maladie infectieuse et non celle d'une névrose ; on peut mourir d'une chorée, tandis qu'on ne meurt pas d'une névrose (dans l'épilepsie, la mort, quand elle survient, est causée indirectement); l'endocardite et les arthropathies sont des témoins de l'infection ; les troubles psychiques de la chorée sont semblables à tous les autres délires toxiques.

En résumé, si les raisons invoquées par M. Charcot et que nous avons rappelées nous semblent suffire pour qu'on doive abandonner la théorie rhumatismale de la chorée dans son absolutisme, il nous paraît, d'autre part, qu'aucun fait positif ne plaide jusqu'à présent d'une façon décisive pour la théorie infectieuse. Certes la théorie nerveuse présente, elle aussi, encore des desiderata,

([1]) Henry S. Berkley, A case of chorea insaniens with a contribution to the germ theory of chorea. *The John Hopkins Hospital Reports*, août 1891, n° 6, p. 518.

([2]) Möbius, *loco citato*.

surtout en ce qu'elle rend mal compte de la fréquence des manifestations infectieuses au cours de la chorée de Sydenham ; néanmoins elle demeure plus acceptable, surtout si l'on tient compte des renseignements que fournit sur le sujet l'étude de la chorée de Huntington, qui est de même nature qu'elle, comme nous espérons le démontrer, et dont l'*origine névropathique* ne paraît, elle, pas discutable.

Anatomie pathologique. — Si nous commençons par affirmer que la lésion propre de la chorée est encore à trouver, ce n'est pas à dire qu'il devienne inutile et sans profit de retracer à cette place les constatations nécroscopiques déjà nombreuses qui ont été publiées à cet égard. Toutefois il importe de distinguer entre les faits anatomiques observés au *cours* de la chorée et ceux qui ont paru lui appartir en *propre* : de plus nous condidérerons, d'une part les altérations du *système nerveux*, d'autre part les lésions des autres *appareils*.

L'examen critique des autopsies publiées jusqu'en 1880 a été faite de façon scientifique par M. Raymond ([1]), et il résulte de son exposé que les lésions du système nerveux qu'on y a rencontrées sont assez nombreuses à la vérité, mais variées, et de plus banales : pachyméningite vasculaire et hémorrhagique (Frerichs), hypérémie méningo-encéphalique le plus souvent généralisée, parfois localisée sur la protubérance et le bulbe (Ogle), sur le corps strié (Dickinson), foyers de ramollissements disséminés, lésions dégénératrices des cellules de l'écorce, tels sont les troubles les plus fréquemment constatés. Les cas plus rares ont trait à des lésions également disparates : méningites membraneuses, petits foyers hémorrhagiques, épanchement ventriculaire.

Dans la *moelle épinière* on a relevé des altérations dans un certain nombre de cas ; deux fois, même, la moelle a paru seule intéressée, à l'exclusion de l'encéphale. Il s'est agi d'hypérémie, de ramollissement cervico-dorsal, de dégénérescence des cellules ganglionnaires. M. Raymond a été conduit à conclure au point de vue de l'interprétation de ces résultats que : sur les sujets ayant succombé dans le cours d'une chorée, les lésions du cerveau et du cœur sont les plus communes, qu'il est rare que les désordres soient limités à l'encéphale ; que l'hypérémie est surtout fréquente, puis vient le ramollissement, enfin l'encéphalite.

Malgré que ces lésions n'aient rien de spécifique, certains auteurs ont néanmoins attribué la pathogénie de la chorée à quelques-unes d'entre elles. Dans un manuel récent ([2]), M. Dana admet en effet que les lésions de la chorée siègent dans la pie-mère, l'écorce, le tractus pyramidal, le noyau lenticulaire et la moelle. Elles consistent, à son avis, dans les cas aigus, en une hypérémie intense avec dilatation des vaisseaux et petits foyers hémorrhagiques et de ramollissement. Il y a infiltration des espaces périvasculaires par des cellules rondes et prolifération péri-artérielle. Il s'agit en somme d'un processus inflammatoire causé par un micro-organisme infectieux ou un produit toxique semblable à celui qui cause les signes rhumatismaux et les lésions cardiaques.

Dans les autopsies qui ont été pratiquées depuis 1880, et malgré les progrès considérables réalisés par la technique histologique, ce ne sont encore pour la plupart que des altérations analogues à celles qui ont été rapportées précé-

([1]) RAYMOND, *loco citato*.
([2]) DANA, *Text book of nervous diseases*, New-York, 1892.

demment. Toutefois Klein, puis Flechsig et Wollenberg, enfin Jakowenko (1), ont décrit des corps *spéciaux* (*Chorea-Körperchen*) qui se rencontreraient seulement dans la chorée, en de certaines parties des centres nerveux. M. Jackowenko a examiné les pièces provenant de sept autopsies de choréiques et en particulier la moelle épinière, le bulbe, la protubérance, le cervelet, l'écorce et les ganglions du cerveau. Les altérations qu'il a découvertes siègent en tous les faits dans les ganglions centraux et plus particulièrement dans la partie antérieure du segment du noyau lenticulaire qu'on appelle le *globus pallidus*; parfois elles se rencontrent, mais non toujours, car il s'agit alors de cas particuliers, dans le noyau caudé et à la partie postérieure des couches optiques. Ces lésions sont constituées essentiellement par des amas de corpuscules lenticulaires anormaux qui s'agglomèrent particulièrement autour des vaisseaux, aux parois desquels ils confinent souvent, et dans les espaces périvasculaires. Ces petits corps sont de forme ovoïde et présentent une partie centrale sombre qui se colore avec intensité, sous l'influence de certains réactifs, et une partie périphérique claire. Les différents acides non plus que les alcalis ne les influencent, ce qui démontre leur nature organique. Parmi les colorants histologiques : l'acide osmique, l'éosine et le carmin ne les imprègnent pas; l'iode et l'acide sulfurique ne provoquent pas la réaction amyloïde; le violet de gentiane et le violet de méthyle les colorent faiblement; l'hématoxyline et le rouge de magenta les colorent fortement. Il s'agirait probablement d'une dégénérescence hyaline à localisation spéciale.

Toutefois, la valeur de ces lésions a depuis été diminuée par des recherches ultérieures qui, en montrant quelle était leur signification, les a fait rentrer dans la catégorie des altérations relativement banales. P. Manasse (2) a examiné à cet égard 39 cerveaux, dont 20 provenaient de sujets ayant succombé à une maladie infectieuse et 19 d'individus morts à la suite de maladies diverses non infectieuses. Dans les premiers il a trouvé des thrombus hyalins dérivant des globules blancs dans les vaisseaux, les oblitérant parfois complètement, parfois n'en occupant que le centre; de plus il a vu dans les mêmes pièces, presque toujours, des îlots de cellules surtout autour des vaisseaux. Du fait que ces formations hyalines n'existent pas dans les 19 cerveaux relatifs à des sujets n'ayant pas eu de maladie infectieuse, on peut conclure que celles-ci se sont produites pendant la vie et ne représentent pas une altération cadavérique. Une expérience tentée sur le chien confirme au surplus cette manière de voir. A l'examen du cerveau d'un chien, dans les veines duquel on avait fait une injection intraveineuse de produits putréfiés, on a retrouvé les mêmes lésions périvasculaires et vasculaires. L'auteur pense donc que ces formations ne sont pas particulières à la chorée, mais bien aux maladies infectieuses qui se rencontrent dans les antécédents de ces malades.

Des conclusions analogues ont été également formulées par Laufenauer (3). Cet auteur a observé 5 cas de chorée grave dans lesquels la mort est survenue avec des accidents infectieux à évolution rapide. A l'autopsie il a trouvé :

(1) Jackowenko, *Viestnick de Merjeewsky*, 1889, 6 vol., 2 fasc.
(2) P. Manasse, Ueber hyaline Ballen und Thromben in den Gehirn gefässen bei acuten Infections Krankheiten. *Virchow's Archive*, Band CXXX, Heft 2, p. 127, 1890.
(3) Laufenauer, Société royale des médecins de Budapest. *Bulletin médical*, 1890, p. 453.

d'une part de l'hypérémie des parties grises du cerveau (écorce et ganglions centraux), d'autre part, presque constamment, une endocardite soit aiguë, soit déjà ancienne et chronique. Dans le noyau lenticulaire on voyait des corps d'apparence hyaline, de nature amyloïde vraisemblablement puisqu'ils se coloraient en brun par l'iode. Dans la moelle on observait une inflammation interstitielle diffuse de même nature ; le cervelet était moins atteint. Il ne s'agirait pas d'embolies, mais de lésions conjonctives diffuses. L'auteur, raisonnant par analogie, conclut à la nature infectieuse de ces lésions et de la chorée.

Ces lésions périvasculaires elles-mêmes ne seraient pas constantes. M. Ch. Turner [1] a présenté à la *Pathological Society of London* des coupes de substance cérébrale faites chez 5 malades de douze à dix-neuf ans morts au cours de la chorée. Contrairement à ce qu'on a prétendu, dans aucune de ses préparations il n'a rencontré de lésions des vaisseaux. Par contre, dans les coupes pratiquées au niveau du sillon de Rolando on trouve de l'hypertrophie, du gonflement et de l'opacité de certaines des cellules pyramidales dans la couche profonde de la substance corticale. Ces altérations de la substance nerveuse, plus ou moins prononcées suivant les cas, permettent, selon l'auteur, de penser que la chorée ne relève pas, comme l'hystérie, d'un trouble purement fonctionnel de la substance cérébrale, mais d'une véritable lésion cérébrale qui peut, étant donnés ses caractères, disparaître complètement, et consistant surtout dans le gonflement des cellules pyramidales.

Toutefois, les malades de M. Turner avaient succombé, l'une à la septicémie puerpérale, deux autres à une affection cardiaque avec albuminurie. Aussi, dans la même séance, M. Hale White a-t-il estimé que ces maladies graves suffisaient pour expliquer les lésions constatées.

Si nous ajoutons enfin qu'un certain nombre d'autopsies récentes, provenant d'observateurs compétents, bien que pratiquées avec soin, et en s'aidant de toutes les ressources de l'histologie, n'ont abouti néanmoins à la découverte d'aucune lésion spéciale dans les centres nerveux, il nous sera permis de conclure que, dans l'état actuel de la science, l'anatomie pathologique de la chorée ne reconnaît dans les centres nerveux nulle altération qui par ses caractères spécifiques ou sa constance puisse être considérée comme représentant avec certitude le substratum organique de la maladie.

Les altérations de l'*appareil cardiaque* sont mentionnées dans le plus grand nombre des autopsies, le cœur étant presque toujours pris dans les chorées mortelles. On a décrit des péricardites sèches et avec épanchement : parfois il existait des dépôts fibrineux récents sur les deux feuillets du péricarde. Le plus souvent il s'agit d'endocardite ulcéreuse ou végétante greffée en quelques cas sur des altérations anciennes, et n'offrant rien de particulier permettant de justifier la description qui a été faite autrefois du *cœur choréique* par Tuck-Well [2]. Il va de soi que les lésions endocarditiques s'accompagnent de leurs conséquences habituelles.

Les *autres organes* sont peu atteints en dehors des désordres emboliques liés

(1) Ch. Turner, Analyse in *Bulletin medical*, 1892.
(2) Tuck-Well, Contributions to the pathology of chorea. *Saint-Barth. Hospital Reports*, 1889, p. 86-105.

à l'endocardite. On a mentionné assez fréquemment des suppurations diverses, l'abcès parotidien en particulier.

Physiologie pathologique. — Étant donnée l'incertitude qui règne encore sur le substratum anatomique de la chorée, il est aisé de concevoir que les théories qui prétendent expliquer les phénomènes de la maladie ne représentent, elles non plus, que des hypothèses discutables. Il importe néanmoins que nous présentions au moins un tableau succinct des principales d'entre elles.

A. *Théorie de l'embolie.* — Elle a été surtout défendue par Tuckwell, et se base sur la théorie de l'origine cardiaque de la chorée. Considérant que, dans la plupart des cas mortels, on constate, en outre de lésions d'endocardite végétante, des embolies multiples consécutives, embolies dont les conséquences sur les centres nerveux sont parfois les seules altérations appréciables de ceux-ci, on s'est demandé s'il n'était pas permis d'assimiler à ces cas graves les cas légers et de les attribuer eux aussi à des embolies des centres nerveux. Cette manière de voir, relativement discréditée de nos jours, a régné longtemps, aussi a-t-elle été longuement discutée par M. Raymond, qui n'a pas eu de peine à établir qu'elle était inadmissible. En effet, la guérison de la chorée n'est pas compatible avec des lésions emboliques dont on ne peut espérer la restitution *ad integrum*; de plus, il est loin d'être prouvé que les dégénérescences des corps opto-striés, spécialement incriminés dans la circonstance, soient susceptibles de déterminer des mouvements choréiques, sans compter qu'il n'est même pas constant de rencontrer des embolies lors des autopsies de choréiques.

B. *Théorie dyscrasique.* — Cette théorie est basée sur un fait général : l'état ordinaire d'anémie des sujets atteints de chorée et la gravité de la chorée qui paraît proportionnelle au degré d'affaiblissement du malade. Elle a été soutenue par Bouchut et par M. Brouardel. L'interprétation proposée est simple : le système nerveux n'étant plus modéré en raison de l'insuffisance de la nutrition, va donner naissance au trouble moteur sous l'influence du moindre choc. Toutefois, étant connue la durée des convulsions, il semble que l'hypoglobulie devrait être plus accusée qu'elle ne l'est en réalité dans nombre de cas. De plus, l'anémie survit aux convulsions, enfin elle n'est qu'une cause banale et par laquelle il serait presque impossible d'interpréter physiologiquement les désordres moteurs.

C. *Théories nerveuses.* — Faut-il rappeler l'hypothèse *psychologique* de Sturges, qui, invoquant l'agitation et l'incoordination motrice liée à toute excitation psychique, pense qu'un mobile analogue est en jeu dans la chorée et que la persistance de ses effets tient à la manière d'être de l'état psychologique des enfants?

L'irritation du cerveau, sinon de l'*écorce*, du moins des *ganglions*, mérite plutôt de nous arrêter, car non seulement nous connaissons actuellement un certain nombre de faits dans lesquels des troubles spéciaux du mouvement (tremblement, ataxie) ont été nettement sous la dépendance de lésions des corps opto-striés, mais de plus nous savons, que, encore qu'elles soient banales, les lésions décrites par Jackowenko dans la chorée paraissaient localisées particulièrement à ces ganglions. Toutefois, ce n'est là qu'une hypothèse vague, en

ce qu'elle ne dit pas d'où part l'irritation supposée, ni comment et sur quels éléments précis elle exerce son action.

Parmi les théories nerveuses *réflexes* ou *périphériques*, nous ne saurions passer sous silence celle de M. Stewens, non seulement en raison du retentissement qu'elle a eu, mais encore parce qu'elle a le mérite d'attirer l'attention sur certains symptômes passés inaperçus. Pour cet auteur, la chorée dépend essentiellement de troubles primitifs de la réfraction. Les efforts répétés d'accommodation, l'asthénopie, constituent autant d'excitations spéciales susceptibles à la longue d'entraîner la chorée. Le traitement de la chorée consiste en conséquence en des ténotomies et dans le port de lunettes appropriées. M. Stewens[1] a traité ainsi 5 cas de chorée devant une commission instituée *ad hoc* par la *New York Neurological Society* : 1 cas a été guéri. Bien que cette théorie optique ne paraisse plus admissible, il est bon d'en retenir que les troubles de la vision ne sont pas rares chez les choréiques, et peuvent être considérés comme une cause accessoire, occasionnelle de la maladie.

En ce qui concerne le mécanisme du *mouvement choréique*, nous rapporterons le résultat des études récemment publiées sur ce sujet par Horatio C. Wood[2], bien qu'elles n'aient porté que sur des animaux, car elles ont une portée assez générale. Cet auteur, se basant sur ses expériences, pense que, dans les mouvements choréiques, il s'agit avant tout du défaut ou de la faiblesse de l'action inhibitoire de la moelle qui n'exerce plus son contrôle habituel sur les cellules motrices spinales. Les décharges intermittentes que représentent les mouvements choréiques seraient dues : 1° à la tendance naturelle des cellules à se décharger rythmiquement, 2° au trouble de l'inhibition de la moelle, qui, à l'état normal, prévient ces décharges rythmiques. Au reste, on comprendrait ainsi que les mouvements ne déterminent pas de fatigue appréciable puisqu'ils se font sans l'intermédiaire de la volonté.

Symptômes. — La chorée affecte *deux modes* de début : Tantôt les mouvements anormaux apparaissent tout à coup. C'est là le cas le plus rare. Tantôt l'affection procède insidieusement, précédée d'une sorte de période prodromique que caractérisent surtout des désordres de la sphère psychique. C'est l'éventualité la plus ordinaire.

Le début *brusque* s'observe habituellement quand la chorée succède à une émotion vive, comme la peur, ou à une chute. C'est alors très peu de temps après, de quelques heures à un ou deux jours, que se montrent les convulsions.

La période prodromique qui prélude aux spasmes, dans le cas de *début lent*, offre une durée mal déterminée en raison de l'insidiosité de ses signes, qui portent sur l'état psychique et sur l'état général. Les troubles qu'on observe alors sont ceux de l'intelligence et de l'affectivité. Lorsque l'enfant va à l'école, on y remarque qu'il est moins attentif en classe, que son travail n'est plus aussi soigné. Il est devenu capricieux, inquiet, pleurard ; il ne supporte aucune réprimande sans verser d'abondantes larmes, il reste à l'écart de ses petits camarades, dont il ne cherche plus à partager les jeux. Peu après, surviennent quelques mouvements brusques, isolés, et rares, qui paraissent presque être

[1] Stewens, *Journal of nervous and mental deseases*, décembre 1889.

[2] Horatio C. Wood, The Choreic Movements. *The journal of nervous and mental diseases*, avril 1893, n° 4, p. 241.

volontaires, et ont pour conséquence des maladresses dans les actes habituels, qui frappent l'entourage. L'enfant renverse son verre à table, laisse échapper de ses mains les objets qu'il tient. Les admonestations, les corrections même auxquelles on a recours alors ne servent à rien.

Le plus souvent, le sujet se plaint à ce moment de fatigue, de douleurs vagues et d'inquiétudes dans les membres ; parfois aussi on observe quelques irrégularités des fonctions digestives, diminution de l'appétit, lenteur de la digestion, constipation rebelle.

Quoi qu'il en soit, aux simples grimaces de la face ne tardent pas à succéder de véritables contorsions, cependant qu'aux membres les mouvements involontaires deviennent tout à fait manifestes, et l'on ne peut plus méconnaître l'affection, dont les prodromes parfois ont passé inaperçus.

Motilité. — Arrivée à sa période d'état la chorée offre à considérer avant tout les désordres de la *motilité*, parce qu'ils en sont les troubles dominants et caractéristiques. Les mouvements choréiques sont produits par des contractions musculaires involontaires, ordinairement conscientes, se renouvelant incessamment ou par accès, s'interrompant pendant le sommeil, quand ils ne parviennent pas à l'empêcher; ils sont, de plus, désordonnés, irréguliers, d'assez grande amplitude et d'une rapidité relative qui tient le milieu entre celle du tic et la lenteur de l'athétose. Continuels à l'état de veille, ils s'exagèrent sous l'influence des émotions, et cessent dans quelques cas lors des mouvements volontaires. Ils ne s'accompagnent pas de raideur des membres qui en sont le siège, aussi les malades prennent-ils souvent d'eux-mêmes certaines positions dans lesquelles ils trouvent pour leurs membres des points d'appui capables de diminuer l'amplitude des convulsions.

Au point de vue de leur *répartition*, il est exceptionnel que les mouvements soient généralisés d'emblée. Le plus souvent, ils commencent par un membre supérieur, quelquefois aussi par un côté de la face, s'étendent ensuite au membre supérieur, puis au membre inférieur du même côté, enfin gagnent progressivement le tronc, les membres et le visage de l'autre côté. Parfois les mouvements demeurent localisés à un seul côté du corps, donnant l'aspect de l'*émichorée* ; cette localisation parfaite est très rare, mais il est habituel, dans les cas de chorée généralisée, qu'il y ait prédominance unilatérale des mouvements. Cette prédominance s'accuse le plus souvent du côté gauche. Il arrive aussi, au cours de l'évolution de la maladie, qu'elle se manifeste alternativement, les convulsions cessant d'un côté pour apparaître plus intenses ensuite de l'autre côté. La localisation des mouvements peut être plus limitée encore, et ceux-ci n'occuper alors qu'un membre : le bras, la jambe, l'avant-bras, la main. Ce sont là des faits exceptionnels.

Les *conséquences* des mouvements choréiques sur les différentes fonctions motrices méritent d'être considérées successivement sur les diverses parties du corps. A la *face*, ce sont des grimaces bizarres qui donnent au facies un aspect spécial. Les muscles de la face qui sont atteints en premier lieu et se contractent le plus intensivement sont ceux qui entourent la bouche : la contraction des zygomatiques accuse brusquement les plis naso-labiaux. Les lèvres se projettent en avant, renversant leur bord libre en dehors, comme si le malade *faisait la moue*, ou bien elles s'entr'ouvrent, laissant passer l'extrémité de la langue,

qui exécute quelques mouvements de va-et-vient et rentre rapidement dans la bouche. Tantôt les commissures sont tirées en dehors, tantôt en bas, donnant à la physionomie une expression de tristesse à laquelle ne tarde pas à succéder l'aspect du sourire. Les muscles frontaux ne restent pas inactifs et l'on assiste à une succession ininterrompue et rapide des masques les plus changeants et les plus disparates. Dans les cas où les mouvements de la face sont moins manifestes, il est possible ordinairement de les faire apparaître, en commandant au malade de tirer la *langue*.

Celle-ci remue presque constamment dans la cavité buccale, se projetant de côté et d'autre, se relevant, se retournant, et l'on entend souvent les claquements qu'elle produit ainsi. Il suit de là des *troubles de la déglutition* qu'accentuent encore parfois des mouvements involontaires du voile du palais et du pharynx. Lorsque le malade cherche à ouvrir la bouche, très souvent il ne peut y parvenir sans beaucoup d'efforts : celle-ci à moitié entr'ouverte se referme brusquement, ou encore sa forme, lorsqu'elle reste ouverte, se modifie constamment. De semblables difficultés se manifestent quand il s'agit de tirer la langue : celle-ci sort et rentre presque immédiatement, ou bien elle subit des oscillations continuelles, quand sa sortie de l'orifice buccal n'est pas empêchée par une contraction simultanée des mâchoires. On conçoit que de même que la déglutition, *la parole* soit fréquemment modifiée en conséquence de ces troubles. Parfois l'émission des mots est coupée par des bruits expiratoires résultant de convulsions des muscles respirateurs, du diaphragme en particulier. Parfois, mais le fait est rare, les muscles du larynx participant au trouble, la parole est interrompue par une toux sèche ([1]). La dysarthrie occasionnée par les convulsions de la langue est caractérisée par du nasonnement et par la mauvaise articulation des syllabes, qui tendent à se confondre. Dans d'autres cas, les sujets prononcent rapidement quelques mots en profitant d'une période d'accalmie, puis s'arrêtent brusquement quelques secondes et recommencent de même.

Les muscles des *globes oculaires* — sinon ceux des paupières et les sourciliers — ne participeraient qu'exceptionnellement au désordre moteur. Ainsi en serait-il également des mouvements de l'*iris* qui auraient été constatés par Hasse, Rosenthal et Ziemsen. M. Cadet de Gassicourt en a rapporté un exemple des plus significatifs. Chez le petit malade qu'il a observé, « on voyait bien distinctement une dilatation et un resserrement alternatifs de la pupille, tout à fait indépendants de l'action de la lumière ». Il en résultait ce phénomène bizarre, à savoir, que si on lui donnait un livre à lire, il s'arrêtait tout à coup au milieu de la lecture en disant : « Je ne vois plus », pour la reprendre quelques instants après. Or, l'examen de l'œil pendant cette expérience montrait que l'obscurcissement de la vision correspondait à une contraction de la pupille ([2]).

Aux *membres supérieurs*, les mouvements choréiques commencent par l'extrémité du membre, par les doigts, qui s'écartent et se rapprochent, se fléchissent et s'étendent, par le pouce, dont les convulsions prédominent ordinai-

([1]) Furundarena Labat a rapporté le cas d'un sujet chez lequel il aurait existé une chorée localisée aux muscles du larynx (Corea de la larynge *El Siglo medico*, n° 1938, p. 104, 1891).
([2]) Cadet de Gassicourt, *Maladies de l'enfance*, Paris, 1882, t. II, p. 215.

rement. Puis ce sont l'avant-bras et le bras qui exécutent constamment des mouvements de pronation et de supination, de flexion et d'extension, d'abduction et d'adduction; ce sont enfin et surtout les épaules qui participent à des mouvements, se soulevant ensemble ou séparément avec la plus grande irrégularité, et s'associant ou non à des convulsions de la tête et du cou. Les *fonctions de préhension* sont parfois complètement empêchées et le malade devient tout à fait incapable de saisir un objet même volumineux. Lorsque le trouble est moins intense, ce n'est qu'au prix de nombre d'efforts, et après maintes gesticulations, que le sujet parvient à prendre l'objet qu'on lui désigne. Dans les cas plus légers, on arrive à mettre l'incoordination en évidence, sachant combien l'émotion l'exagère, de la façon suivante : On engage le malade à porter à sa bouche un verre rempli d'eau qu'il prendra sur une table. C'est alors que, selon la comparaison imagée de Sydenham, les contorsions qu'il exécute sont tout à fait semblables à celle d'un bateleur qui cherche à provoquer le rire de la foule. La main plane et s'approche du verre, se refermant avant de l'avoir saisi, ou le lâchant presque aussitôt après, puis le membre se lance de côté et d'autre, projetant le liquide, n'atteignant la bouche que par un hasard qui peut ne se produire qu'après plusieurs gesticulations. A ce moment, le sujet saisit le verre avec les dents et en avale rapidement le contenu. Il résulte de ces difficultés qu'en nombre de cas le malade devient incapable de manger tout seul.

C'est également par les extrémités que se prennent les *membres inférieurs*, qui ordinairement sont moins agités que les membres supérieurs. Les orteils s'étendent et se fléchissent, le pied se jette en dedans et en dehors, se tord sur son axe comme dans le valgus, les jambes se fléchissent, donnant lieu à une sorte de piétinement, si les malades sont debout. Assis, les cuisses se croisent et se décroisent, se rapprochent et s'écartent continuellement. La *station* et la *marche* peuvent être tout à fait impossibles, et le malade condamné au lit. Mais il est rare que les contorsions des membres inférieurs parviennent à un tel degré d'intensité, et, le plus souvent ces fonctions sont seulement gênées à des degrés divers. Dans les cas moyens, la marche ressemble, comme l'a dit Trousseau, à un sautillement perpétuel; les sujets sont semblables, selon l'expression de Rüfz (1), aux pantins que l'on fait mouvoir à l'aide d'une ficelle.

A un degré peu prononcé, le trouble est intermittent; un examen attentif montre seulement que le sujet lève parfois une jambe plus qu'il ne faudrait, ou bien qu'il projette son pied latéralement comme dans le *jeté-battu* des danseurs, pour le ramener vers la ligne médiane avant qu'il n'arrive à terre. De plus, et d'une façon générale, l'allure est inégale, se faisant tantôt à petits pas, tantôt à grands pas (2). Lorsque la marche est plus intéressée, le sujet, après un temps d'arrêt, de préparation, se lance en quelque sorte, fait rapidement plusieurs pas pour lesquels il porte son pied trop haut, le lance de droite et de gauche, et à peine l'a-t-il posé sur le sol, accomplit avec l'autre pied les mêmes mouvements maladroits, puis s'arrête et repart de nouveau. Le trouble se montre en même temps sur le tronc, qui est agité continuellement, par des attitudes contradictoires qui sont en opposition avec les mouvements corré-

(1) Rufz, *Archives générales de médecine*, 1834, t. IV.
(2) Paul Blocq, *Troubles de la marche dans les maladies nerveuses*, Paris, 1892.

latifs habituels et compromettent à chaque instant l'équilibre. Les malades essaient parfois de diminuer ces gesticulations en serrant les coudes au corps, et alors leurs mains agitées en tous les sens complètent le tableau formé par l'instabilité du corps pendant la démarche, qui a ainsi des caractères véritablement spéciaux.

Les muscles du *cou* ne restent pas inactifs et provoquent des mouvements de la tête, de torsion, de flexion et de rotation. Ainsi en est-il des muscles du *bassin* et du *tronc*, dont les convulsions se manifestent non seulement pendant la station et la marche, comme nous venons de le dire, mais également dans le décubitus. Souvent ils sont prédominants à la partie thoracique, mais ils peuvent aussi prédominer à la partie inférieure, où parfois ils revêtent la forme du spasme cynique (Cadet de Gassicourt).

Le *diaphragme* prend quelquefois part aux mouvements involontaires et il en résulte de l'irrégularité de la respiration d'une part, la production de bruits respiratoires divers d'autre part. Il est exceptionnel que l'on observe des troubles du côté des *muscles sphincters*, sinon dans les formes graves, lors d'état de mal choréique, auquel cas l'incontinence des matières et de l'urine a été signalée.

Nous devons mentionner parmi les conséquences que peuvent avoir les mouvements involontaires, en premier lieu l'*insomnie*. Nous avons dit qu'en général quelque désordonnées que fussent les convulsions, elles étaient complètement suspendues pendant le sommeil. Dans les cas graves néanmoins, les mouvements, et peut-être aussi l'état nerveux concomitant, entraînent la perte du sommeil : l'insomnie est un des premiers signes qui indiquent alors l'imminence de la forme suraiguë mortelle, que nous étudierons sous le nom d'état de mal *choréique*.

C'est également surtout dans les cas où la violence des mouvements est extrême, que les malades, soit par des frottements répétés *excorient* leur peau, soit par des chocs se font des contusions graves. Ces traumas, qui portent de préférence sur les saillies osseuses : talons, malléoles, trochanters, coudes, peuvent être l'origine de phlegmons et d'infections secondaires avec toutes leurs conséquences, et la mort en est souvent la terminaison.

En dehors des mouvements involontaires, la motilité est peu altérée. La *force dynamométrique* des membres est toutefois rarement indemne; le plus souvent on peut constater un degré notable d'affaiblissement qui parfois va jusqu'à la paralysie. On observe alors cette forme de la chorée que nous étudierons plus loin sous le nom de *chorée molle*.

De même l'*excitabilité mécanique* et *électrique* des nerfs et des muscles reste indemne dans la plupart des cas. Cependant, d'après Rosenthal et Benedickt, on aurait noté parfois de l'exagération de l'excitabilité, tant des nerfs moteurs que des sensitifs(1). Quant à l'*atrophie musculaire*, elle n'a encore été signalée que dans des cas de chorée molle.

En ce qui concerne les *réflexes tendineux*, leurs modifications ne seraient pas constantes. M. Joffroy(2) a trouvé que, dans la grande majorité des cas de chorée, les réflexes patellaires sont très diminués ou complètement abolis; ils

(1) Rosenthal, *Traité clinique des maladies du système nerveux*. Trad. française, Paris, 1878, p. 606.

(2) Joffroy, Nature et traitement de la chorée. *Progrès médical*, 30 mai 1885, p. 358.

étaient néanmoins normaux dans deux cas, et peut être exagérés dans deux autres. M. Triboulet[1] a recherché le même réflexe chez 21 sujets; le type le plus constant qu'il a rencontré est le suivant : la percussion du tendon rotulien reste parfois sans efficacité à une ou deux reprises et même plus, puis la jambe est lancée comme par un ressort. Il existerait, d'après lui, un retard dans le réflexe (sensibilité défectueuse), et une exagération dans la réaction (irritation médullaire).

Sensibilité. — Les troubles de la sensibilité subjective sont assez fréquents, relativement à ceux de la sensibilité objective, qui sont inconstants. Ceux-là sont de deux ordres. Il existe d'une part des sensations pénibles autour des *articulations* s'accompagnant ou non de gonflement et de rougeur et ayant presque l'aspect d'arthropathies. Il existe d'autre part des douleurs au niveau de l'*émergence des nerfs* rachidiens, douleurs sur lesquelles Triboulet père, puis Huchard[2], ont attiré l'attention, et auxquelles Triboulet fils a consacré des recherches récentes, dans le travail que nous avons cité. Ces douleurs, que ce dernier observateur propose d'appeler *névrodynies*, seraient *constantes* en chorée. Il suffirait, pour les provoquer, d'exercer des pressions modérées avec l'index sur le trajet des nerfs, ou au niveau des racines rachidiennes. La pression, ainsi pratiquée, déterminerait, non seulement de la douleur, mais encore un mouvement réactionnel des membres avec tendance à la généralisation. En dehors des points cruraux, brachiaux, intercostaux, il mentionne des points viscéraux au niveau des angles du côlon. Les douleurs intéresseraient les nerfs périphériques, et seraient proportionnelles en intensité à l'activité de la convulsion.

Une ovarie semblable à celle des hystériques a été également signalée. M. Marie, qui a attiré l'attention sur ce symptôme, l'a rencontré 24 fois sur 35 malades (10 fois à droite, 10 fois à gauche, 4 fois des deux côtés). Elle existe également chez l'homme; M. Séglas l'a notée dans les 2/3 des cas.

On ne saurait affirmer que les troubles de la sensibilité objective : anesthésie, analgésie cutanée, généralisée ou localisée aux membres affectés de mouvements involontaires, hyperesthésie, hyperalgésie, ressortissent en propre à la chorée, étant donnée l'association si fréquente à la chorée de l'hystérie dont ces troubles font plutôt partie. Pour notre part, nous n'avons jamais rencontré d'anesthésie dans la chorée pure et sans immixtion d'hystérie. La sensibilité spéciale est, elle aussi, indemne dans tous les cas.

État mental. — Les troubles de l'état mental sont d'une façon générale constants dans la chorée, mais ils s'y montrent sous des variétés d'aspect très différentes, et il reste à déterminer d'une façon précise les véritables rapports qui existent entre eux et l'affection convulsive.

Le premier travail d'ensemble qui leur soit consacré est le mémoire resté fameux de Marcé[3], basé sur 57 observations. Cet auteur trouve que les troubles des facultés morales et intellectuelles sont très fréquents, sinon constants, chez les choréiques, et il distingue quatre éléments morbides, quelquefois isolés,

[1] Triboulet, *loco citato*, p. 24.
[2] Huchard, *Traité des névroses d'Axenfeld*, Paris, 1883, p. 719.
[3] Marcé, *De l'état mental dans la chorée.* Mémoire lu à l'Académie de médecine dans la séance du 12 avril 1859.

souvent associés : des troubles de la sensibilité morale, des désordres de l'intelligence, des hallucinations, du délire maniaque. Depuis, ces altérations de l'état mental ont été signalées par la plupart des auteurs, et on les a décrites et différemment interprétées dans les traités classiques.

A côté de troubles communs, peu intenses et qui n'étaient pas spécialement qualifiés, on s'accordait, en général, à faire une place distincte à des altérations rares, plus accusées, d'allures variables et qu'on groupait sous la dénomination de *folie choréique* (Ball(1), Mairet)(2). Dans un mémoire important paru en 1888, M. Séglas(3) s'attache à démontrer que d'un côté les légers troubles mentaux prétendus choréiques n'offrent pas de caractères spécifiques, et il se demande si l'on est vraiment autorisé à les rattacher à la chorée, ou s'il ne convient pas plutôt de les mettre sur le compte du tempérament nerveux spécial aux malades choréiques. D'un autre côté, quant à la folie choréique proprement dite, on ne saurait, à son avis, affirmer son existence.

Cette conception a été étendue et complétée par M. Joffroy(4), dont les idées sur ce sujet sont développées dans la thèse de son élève Breton(5). Pour cet auteur, la chorée ne comporte que des désordres moteurs, et quant aux phénomènes psychiques observés au cours de son évolution, ils ne sont nullement engendrés par elle. Ils n'en reçoivent aucun caractère spécial; ils viennent seulement la compliquer. La chorée ne fait que les susciter et ne les crée pas. La seule cause véritable de leur existence est l'hérédité. Il *n'y a donc pas à proprement parler d'état mental choréique.* Il y a d'une part des troubles mentaux se manifestant sur des dégénérés atteints de chorée, d'autre part une manifestation (folie choréique) de la dégénérescence psychique à l'occasion de la chorée, qui elle-même est fonction de la dégénérescence de l'appareil nerveux moteur.

Encore que sa simplicité la rende attrayante, il ne nous paraît pas qu'on puisse accepter, au moins dans son entier, la théorie de M. Joffroy. Certes, il est fréquent que la chorée s'associe à des vésanies, ou même provoque chez des prédisposés l'éclosion de formes psychopathiques indépendantes (folie des dégénérés, folie hystérique) qui semblent correspondre, en effet, à ce qu'on a appelé la folie choréique, bien qu'elles ne soient en aucune façon de nature choréique. Mais, ce n'est pas tout, et la même interprétation ne saurait à notre avis convenir à d'autres désordres. Les légers troubles physiques qui ont été déjà mentionnés dans les prodromes de la névrose nous paraissent appartenir en propre à la chorée, tant parce que leur ensemble se montre avec cette constance, seulement dans cette affection, qu'en raison de ce que leur mécanisme paraît être plus ou moins en rapport avec les phénomènes moteurs, comme cela semble résulter des vues de M. Ribot(6) et des recherches de M. Sollier(7).

Enfin, le délire particulier aux chorées, à l'état de mal choréique, délire

(1) Ball, Folie choréique. *France médicale*, 1886.
(2) Mairet, Manie choréique. *Annales médico-psychologiques*, 7e s., t. IX, p. 353; t. X, p. 27, 1889.
(3) Séglas, De l'état mental dans les chorées. *Bulletin de la Société mentale de Belgique*, 1887.
(4) Joffroy, De la folie choréique : pathogénie et nature de la chorée. *Semaine médicale*, 25 février 1893.
(5) Breton, État mental dans la chorée. *Thèse de Paris*, 1893.
(6) Ribot, *les Maladies de l'attention*, Paris, 1888.
(7) Sollier, *les Troubles de la mémoire*, Paris, 1892.

que Möbius[1] assimile à celui des intoxications, mériterait également d'être différencié.

Il suit de là qu'on serait autorisé, selon nous, à distinguer, parmi les troubles de l'état mental observés en chorée, des désordres ressortissant à plusieurs origines : 1° des manifestations réellement *choréiques*; 2° des manifestations *non choréiques*, parmi lesquelles : *a*, les délires de l'état de mal (qui sont peut-être d'origine toxique); *b*, les délires provoqués ou associés (qui dépendent de la dégénérescence nerveuse). Au surplus, cette division n'est pas purement théorique, car ces modalités diffèrent assez cliniquement les unes des autres pour mériter d'être décrites séparément.

1° Les troubles mentaux légers, qui figurent souvent les premières manifestations de la chorée, sont aussi fréquents que les autres sont rares, et ils sont signalés par tous les classiques. Ce sont eux qui nous paraissent liés immédiatement à la névrose, et non pas rattachés à elle par le terrain commun de la dégénération, qui fait défaut en réalité dans plusieurs cas. Ils consistent en des modifications de la sensibilité morale et du caractère — émotivité, irritabilité, indocilité, tristesse, mobilité — que les parents caractérisent le plus souvent en disant que leur enfant, docile auparavant, est devenu insupportable. Il s'y joint aussi des troubles de l'intelligence consistant, d'une part en de l'affaiblissement, de l'obtusion, d'autre part en de la perte de la mémoire, et de la difficulté de l'attention. Les troubles de la mémoire tiendraient pour Sollier au défaut de l'attention. Bien que ces désordres acquièrent rarement une grande intensité, ils sont néanmoins assez développés dans beaucoup de cas pour imprimer au facies du malade une expression particulièrement niaise et hébétée, voisine de celle de l'idiot.

2° Les hallucinations sur lesquelles Marcé a attiré surtout l'attention constituent en quelque sorte des phénomènes de transition entre la forme précédente et celle dont il nous reste à nous occuper. Elles affectent rarement d'autres sens que la vue; le goût et l'odorat sont indemnes, l'ouïe et la sensibilité tactile exceptionnellement atteints. Les hallucinations de la vue sont elles-mêmes rares avant l'âge de quinze ans. Elles se produisent en général le soir avant le sommeil et se prolongent jusqu'au milieu de la nuit. Dès que le malade ferme les yeux, il voit des êtres terrifiants, fantômes, figures fantastiques, des animaux, lions, chiens, singes, ou des objets effrayants, cercueils, croix. Parfois les sujets des hallucinations sont en rapport avec l'événement qui a produit la chorée, quand il s'est agi d'une peur.

a. Souvent, dans les cas de chorées graves, les hallucinations, d'abord rares, deviennent nombreuses, se prolongent et ne représentent alors que le *début du délire hallucinatoire aigu* ou de l'état maniaque qui va caractériser l'état de mal choréique à issue mortelle. Elles s'associent pour le constituer avec des troubles graves de l'intelligence, confusion et incohérence des idées, et l'on a dès lors le tableau de la forme grave du délire aigu, qui, par ses caractères, se rapproche, selon Möbius, des délires des intoxications. Au milieu d'un délire incohérent, les malades laissent échapper des paroles sans suite, poussent des

(1) En ce qui concerne la démence, nous aurons occasion d'y revenir à propos des chorées chroniques, dont elle fait presque partie intégrante.

cris rauques, sont en proie à une agitation d'une violence extrême, et souvent ne tardent pas à succomber dans le coma.

b. Les délires qu'on a décrits sous le nom de *folie choréique* revêtent des formes différentes, et il est aisé de le concevoir, puisque en somme il s'agit alors de folie survenant chez des dégénérés. Ils sont relativement rares. On a distingué l'excitation maniaque, la mélancolie anxieuse, le délire de persécution. Il ne semble pas, d'après Joffroy, qu'il y ait de relation entre l'intensité de la chorée et le développement de ces troubles psychiques, qui, lorsqu'ils apparaissent au cours de la névrose, ne présentent pas de caractères qui les différencient de ce qu'ils sont en d'autres cas, sinon en ce qui concerne leur évolution. A cet égard ils peuvent se développer au cours de la névrose et disparaître quand celle-ci prend fin.

Troubles cardiaques. — La fréquence des lésions cardiaques qui accompagnent la chorée est un fait établi depuis longtemps, et nous avons vu que Roger y avait trouvé une confirmation de la théorie rhumatismale, ces altérations étant, à son avis, la localisation du rhumatisme sur le cœur. Depuis, c'est en grande partie aux statistiques qu'on a demandé la solution des rapports qui existent entre l'une et l'autre. Roger avait trouvé des cardiopathies dans les 2/3 des cas ; Hugues et Brown sur 209 choréiques comptent 194 cardiaques. Herringham obtient une proportion de 40 pour 100. Mackenzie rapporte 142 lésions organiques du cœur sur 439 choréiques. D'autre part, M. Leroux ne constate de lésion mitrale que 5 fois sur 80 malades, M. Comby 2 fois sur 80. Les statistiques sont donc très variables dans leurs proportions.

Mais une autre question s'est posée. Tous les troubles cardiaques observés en chorée dépendent-ils, comme on le croyait au début, du rhumatisme, et représentent-ils organiquement l'endocardite rhumatismale ? Il s'en faut qu'il en soit ainsi en réalité. Un assez grand nombre de cas devraient tout d'abord, de par les caractères même des souffles qu'on constate (Comby, Leroux), être rapportés à l'anémie. En d'autres circonstances, il s'agirait, non pas d'endocardite rhumatismale, mais d'endocardite infectieuse, soit que celle-ci reconnaisse pour origine une maladie infectieuse déterminée (rougeole, scarlatine) et antérieure à la chorée, soit qu'elle dépende d'une infection à origine mal déterminée (staphylocoque). De ces dernières il n'existe encore toutefois qu'un petit nombre d'observations récentes.

Enfin, il pourrait arriver que le muscle cardiaque lui-même participât au désordre moteur choréique dont sont affectés les muscles volontaires, ainsi que l'a montré Hasse et que l'a expliqué M. François Franck. Il importe donc de distinguer plusieurs catégories dans les troubles cardiaques qui accompagnent la chorée[1] : 1° la chorée du cœur, détermination choréique motrice sur le muscle cardiaque ; 2° les lésions organiques associées à la chorée ou provoquées par elle : *a*, rhumatismales ; *b*, infectieuses ; 3° les troubles anémiques.

1° La *chorée du cœur*, caractérisée par une incoordination de ses mouvements rythmiques paraissant être de même nature que celle des muscles des membres, a été indiquée par Roger, et son existence a été vérifiée par J. Simon. Il arrive, selon cet auteur, que le cœur participe à l'agitation de tous les

[1] Moity, Du cœur dans la chorée de Sydenham. *Thèse de Paris*, 1892.

muscles, et il y a alors chorée cardiaque. Une arythmie qui ne paraissait imputable à aucune autre cause a été également décrite par Hasse et par M. Ollivier[1].

Les signes qui caractérisent ces troubles sont d'un diagnostic difficile. Il existe, en effet, alors, non seulement une arythmie constante et très marquée, mais encore des bruits de souffle, variables quant à leur localisation et à leur durée. C'est ainsi qu'ils s'entendent le plus souvent, à la pointe, mais parfois à la base. C'est en se basant surtout sur la constance de l'arythmie, sur la soudaineté d'apparition du souffle, sur son évolution capricieuse, enfin sur la disparition, en général rapide, des accidents, qu'on pourra reconnaître la présence de la chorée du cœur. On a vu dans l'arythmie le résultat d'un spasme de quelques fibres isolées. A cet égard, M. F. Franck a fait remarquer que le muscle cardiaque ayant toutes ses fibres synergiques, il ne pouvait y avoir de dissociation de ce genre dans la contraction. Aussi cet auteur est-il tenté d'expliquer le trouble par l'action du nerf pneumogastrique. Sous l'influence supposée d'une excitation directe, ce nerf entraînerait un relâchement du myocarde, par diminution ou par perte du tonus des muscles papillaires; d'où dilatation du cœur (souffle), d'où aussi l'arythmie, le cœur répondant, suivant les instants, trop ou trop peu, trop lentement ou trop vite, à l'excitation. Nous verrons que, ainsi que l'a montré M. Ollivier, certains cas de mort subite dans la chorée peuvent être attribués à la localisation cardiaque.

2° *a.* C'est l'endocardite *rhumatismale* qui apparaît dans la chorée dans le plus grand nombre des cas de lésions cardiaques. Le maximum de fréquence de ces lésions s'observerait vers l'âge de sept à huit ans, et parmi les conséquences de l'endocardite, c'est surtout à l'insuffisance mitrale qu'on a affaire. Il est en tout cas très difficile de savoir si les lésions se sont développées avant ou pendant l'attaque de chorée. Cette question aurait cependant une grande importance pronostique, car, d'après M. J. Simon, si la cardiopathie a précédé la chorée, elle reste dans l'état où elle était, tandis que si elle s'est développée au cours de la névrose elle s'améliore et guérit autant que faire se peut.

Le plus ordinairement l'évolution de la cardiopathie se fait de la façon suivante : Peu après le début de la chorée, le malade accuse des douleurs dans une ou plusieurs jointures, et à l'auscultation on constate un souffle systolique. Ultérieurement on peut observer les signes des diverses altérations orificielles. Lorsqu'il n'existe pas de symptômes fonctionnels ou généraux de l'endocardite, on se fondera, pour admettre l'existence d'une lésion, sur les caractères du souffle, sa constance, sa localisation, sa propagation. La valvule mitrale est presque constamment atteinte, au contraire de l'orifice aortique.

b. L'une des observations les plus démonstratives de l'imminence d'une endocardite *infectieuse* non rhumatismale au cours de la chorée est celle de M. Leredde [2]. Il s'agissait d'un enfant de quatre ans et demi sans antécédents rhumatismaux, qui vers le 15e jour d'une chorée classique fut pris de fièvre et offrit à l'auscultation des signes d'endocardite (lésions mitrale et aortique) en même temps que d'autres phénomènes d'infection (hépato et spléno-

(1) Ollivier, *Leçons clin. Hôp. des enfants*, Paris, 1889.
(2) Leredde, *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1er mai 1891.

mégalie, albuminurie). L'examen bactériologique du sang recueilli pendant la vie montra la présence du staphylococcus albus.

Dans un autre cas rapporté par M. Triboulet, l'examen de lésions péricardiques trouvées à l'autopsie d'un sujet choréique révéla la présence du staphylocoque, bien que l'enfant fût rhumatisant.

Il semble d'après cela qu'il existe dans la chorée une forme particulière de cardiopathie d'origine infectieuse : les documents qu'on ne manquera pas de recueillir ultérieurement expliqueront sans doute les obscurités qui règnent encore sur ce sujet [1].

3° On conçoit aisément, étant donnée la grande fréquence de la *chlorose* chez les choréiques, qu'on puisse constater chez eux un souffle anémique au cœur. Il importera seulement de le reconnaître en le distinguant des autres bruits morbides que nous avons mentionnés précédemment, car il y a dans ce diagnostic un intérêt pronostic de premier ordre. Les difficultés pourront résulter de ce que le sujet porteur du souffle anémique aura été atteint préalablement de rhumatisme. Quoi qu'il en soit, l'existence d'un tel souffle, constaté à l'entrée des malades à l'hôpital, et ayant disparu à leur sortie, est très souvent relatée. Les souffles anémiques ne sont influencés en rien par la chorée lorsqu'ils coexistent : ils sont systoliques, doux, le plus souvent localisés à la base, et accompagnés de souffles musicaux du cou. Leur rôle importe seulement en ce qu'ils sont susceptibles de simuler plus facilement dans le cas particulier des lésions organiques du cœur.

Les *divers appareils organiques* sont peu ou pas atteints dans la chorée vulgaire, sauf en cas de complications. Des troubles des fonctions digestives, consistant en de la diminution de l'appétit et de la difficulté de la digestion pouvant aller jusqu'à l'embarras gastrique, sont signalés par Trousseau, qui insiste sur la constance de la constipation. Les sécrétions elles-mêmes, et celle de l'urine en particulier, restent dans leurs limites normales.

L'*état général* est toutefois rarement indemne : une anémie, qu'on a dite spéciale, existe le plus souvent, et nous avons vu qu'en raison de sa constance on lui avait attribué la genèse de l'affection. Cependant elle offre les caractères habituels de la chloro-anémie.

La *fièvre* peut apparaître en diverses circonstances au cours de la chorée. Tout d'abord elle fait partie du tableau de l'*état de mal choréique*, de plus elle résulte parfois de l'immixtion d'une *complication* — pyrexie éruptive, manifestation cardiaque, — enfin elle pourrait s'observer presque toujours, selon M. Jules Simon, *en dehors de ces causes originelles* et de toute autre localisation splanchnique. Nous devons dire toutefois que, des cas où la fièvre est intervenue chez des choréiques légers dans ces conditions, cas qu'on a invoqués à l'appui de la théorie infectieuse de la chorée et qui sont encore exceptionnels, aucun ne nous paraît à l'abri de tout reproche.

[1] Pour M. Sturges (The Kindred of Chorea, *The American Journal of the medical sciences*, n° 286, p. 578, XII, 1891), l'endocardite est la lésion qui montre le mieux les relations de la chorée avec le rhumatisme, car elle est presque constamment rencontrée dans les autopsies, et, à son avis, l'*endocardite choréique* peut être distinguée cliniquement et anatomiquement de l'endocardite rhumatismale. Cette constatation montre que les deux affections sont alliées pathologiquement, mais non pas que l'une est l'expression de l'autre. Toutes deux sont membres d'une famille commune, l'arthritisme, et leur parenté s'explique par cette souche commune dont elles procèdent.

Il est intéressant de savoir si dans la chorée on trouve vérifié l'adage ancien « febris accedens spasmos solvit », c'est-à-dire, si l'occurrence des maladies fébriles intercurrentes fait disparaître les convulsions. A cet égard les observations sont des plus contradictoires, et ces contradictions ont été notées déjà par M. Sée. Cet auteur a remarqué que si l'on trouve des exemples de chorées dont les symptômes se suspendent pendant la durée d'un exanthème pour reprendre ensuite leur cours, exemples qui démontrent le bien fondé de la formule hippocratique, il en existe d'autres où cette formule se trouve complètement en défaut. L'examen de 70 cas lui a fait voir que si la fièvre survient au moment de la *décroissance* de la chorée, les mouvements ne tardent pas à disparaître, tandis que la chorée suit les vicissitudes (augmentation, état, décroissance) de la fièvre lorsque celle-ci intervient au *début* des spasmes. J. Simon a développé des conclusions tout à fait analogues d'après lesquelles la fièvre exagérerait ou diminuerait les mouvements choréiques suivant qu'elle frapperait le choréique à la période d'état ou de décroissance. M. Triboulet a trouvé également des faits contradictoires. Il nous a semblé qu'une observation toute récente de M. Lannois [1] permettait d'interpréter jusqu'à un certain point ces contradictions. Cet auteur ayant observé chez une *épileptique* une disparition temporaire des crises convulsives pendant la durée d'un érysipèle, et une augmentation considérable des mêmes accès au cours d'une fièvre typhoïde, pense que ce n'est pas par l'élévation de température qu'agissent sur les spasmes les maladies intercurrentes, mais plutôt par les toxines de leurs microbes propres. Il se pourrait qu'il en fût de même en ce qui concerne les convulsions de la chorée.

Formes. — La chorée de Sydenham présente deux formes que l'on peut distinguer en se fondant sur l'intensité et la gravité de l'affection : la chorée *vulgaire* de moyenne intensité, et la chorée *grave*, aiguë, qui aboutit au syndrome que M. Charcot a appelé l'*état de mal* choréique par comparaison avec ce que l'on observe dans l'épilepsie. Entre ces deux extrêmes on peut observer tous les intermédiaires. Au point de vue de la fréquence relative de ces deux formes la chorée grave est de beaucoup la plus rare. Dans la description c'est surtout la chorée ordinaire que nous avons eue en vue.

Dans la chorée *grave* on observe dès le début une agitation extrême, obligeant les malades à garder le lit, où l'on ne peut même les maintenir parfois qu'avec de grandes difficutés. Le sommeil est agité, court et souvent complètement perdu. En même temps de l'agitation continuelle des membres résultent des chocs qui sont l'origine de phlegmons, des excoriations entraînant des suppurations et des érysipèles. Cependant ce n'est pas le plus ordinairement à ces accidents, qui sont susceptibles par eux-mêmes d'entraîner la mort, qu'est due la *terminaison fatale*. La fièvre s'allume, un délire maniaque intervient, les mouvements choréiques diminuent alors, et la mort survient au milieu de phénomènes comateux. Cet ensemble syndromique ressemble au point de vue clinique à celui qui succède en certains cas à des attaques d'épilepsie sériées, d'où le nom d'*état de mal choréique* qu'a proposé M. Charcot pour le désigner.

Complications. — Déjà nous avons eu occasion de signaler diverses complications de la chorée, ou du moins de considérer comme telles divers de ses signes :

[1] Lannois, Épilepsie et fièvre typhoïde. *Revue de médecine*, 10 juin 1895, n° 6, p. 492.

certaines formes de l'état mental et de cardiopathies, attribuées à la chorée elle-même.

Nous avons dit que les *traumatismes* auxquels était exposé le choréique étaient capable d'entraîner des contusions, des plaies, des phlegmons avec toutes leurs conséquences fâcheuses.

L'*adynamie* résultant de l'épuisement nerveux rend en effet le malade prédisposé aux infections secondaires contre lesquelles il est difficile de lutter par une antisepsie rigoureuse.

Il est souvent presque impossible de décider, en raison de cette éventualité, si en cas d'*arthropathies* on a affaire aux arthropathies nerveuses de Joffroy, au véritable rhumatisme articulaire, ou enfin au pseudo-rhumatisme infectieux.

Toutefois l'invasion du *rhumatisme polyarticulaire aigu* vrai, avec localisations endo ou péricardiaques, est une éventualité certaine, et relativement fréquente au cours de la chorée.

On connaît néanmoins des cas où tous les signes d'une *endocardite infectieuse* sont apparus sans relations avec ce rhumatisme.

Parmi les *fièvres éruptives* qui compliquent le plus souvent la chorée, on peut citer : la scarlatine, la rougeole, la varioloïde, la pneumonie.

Ajoutons que la chorée s'associe dans un grand nombre de cas à l'*hystérie*, parfois à l'*épilepsie*, et presque toujours, selon M. Joffroy, à des signes de dégénérescence nerveuse héréditaire.

Marche. Durée. Terminaisons. Récidives. — La *marche* de la chorée de Sydenham est irrégulière et relativement capricieuse. Après qu'ils ont débuté brusquement à la suite d'une émotion, ou peu à peu, les mouvements incoordonnés, parvenus à leur période d'état, sont loin de persister avec la même fréquence et la même intensité pendant toute la durée de l'affection; il y a, au contraire, presque constamment des alternatives d'amélioration ou d'aggravation. Le retour à la santé, quand il a lieu, comme c'est le cas le plus ordinaire, se fait insidieusement. Les mouvements commencent à disparaître dans les membres inférieurs, puis ils s'atténuent dans les membres supérieurs, s'attardant à la face, où en dernier lieu ils ne se montrent plus spontanément, et ne surviennent que lors des efforts.

La *durée* moyenne de l'affection dans les formes ordinaires non compliquées varie entre 6 semaines et 4 mois. La durée de 1 à 2 mois serait la plus fréquente (Barthez et Sanné). La *terminaison* habituelle est la *guérison* complète. Parfois une certaine susceptibilité nerveuse, un léger degré d'apathie intellectuelle survivent quelque temps, mais en général ne tardent pas à disparaître. Dans des cas, encore exceptionnels, la chorée de Sydenham passerait à la *chronicité* et à l'incurabilité.

La *mort* enfin est entraînée parfois par la chorée. Au point de vue de la fréquence de cette terminaison, il semble, d'après les statistiques réunies par M. Guillemet [1], que la mort puisse survenir dans 25 pour 100 des cas; rarement elle se voit dans la chorée de l'enfance; elle ne survient guère que chez des sujets qui ont dépassé la puberté.

Quant aux causes de la mort, on ne peut incriminer la chorée elle-même que dans un très petit nombre de cas : de beaucoup le plus souvent on en doit accuser les complications, et en particulier les complications cardiaques.

[1] GUILLEMET, De a mort dans la chorée de Sydenham. *Thèse de Paris*, 1893.

On a signalé des cas où la mort est survenue *subitement* alors que rien ne pouvait la faire prévoir. Il s'agissait alors de chorée de moyenne intensité et sans complications; l'autopsie ne révélait aucune lésion. Ce sont là des faits d'exception qu'il importe néanmoins de connaître. Lorsque la mort est imputable à la *chorée elle-même*, la chorée évolue avec une grande acuité. Les mouvements sont généralisés, très intenses, et l'on voit survenir le syndrome de l'état de mal : agitation, insomnie, délire, contraction des pupilles, trismus, oppression, élévation de la température qui peut atteindre jusqu'à 42 degrés. On a incriminé dans ces cas l'épuisement nerveux.

Mais, comme nous l'avons dit, ce sont presque toujours des *complications* cardiaques qui sont responsables de la terminaison fatale. Celles-ci peuvent se produire soit dans une chorée grave, soit au cours d'une chorée de moyenne intensité : elles dépendent du rhumatisme la plupart du temps, parfois d'une infection sanguine indéterminée, et consistent généralement en de l'endocardite végétante. On trouve également notées : l'asystolie, la péricardite et la myocardite.

Parmi les complications plus rares, susceptibles d'entraîner la mort, nous signalerons, en outre de l'*hémorrhagie cérébrale*, les *maladies infectieuses* intercurrentes, et surtout les infections secondaires — érysipèle, septicémie — résultant des blessures produites par les mouvements.

Les *rechutes* sont extrêmement fréquentes dans la chorée, et c'est à leur méconnaissance qu'on doit attribuer sans doute les cas de durée excessive — 8, 10 mois — qui ont été rapportés, et qu'on ne saurait faire rentrer dans la chorée chronique.

Depuis longtemps les auteurs ont insisté sur le nombre des *récidives* qui constituent un caractère important de la chorée. Celles-ci peuvent survenir une ou plusieurs fois (1 à 7 fois), et s'observent dans 1/3 à peu près des cas. L'intervalle qui les sépare varie de quelques jours à 2, 3, 10 ans. Souvent elles se reproduisent annuellement. Selon M. Sée, elles présenteraient cette particularité de suivre une loi de décroissance continue et constante : « la première atteinte se prolonge en moyenne 139 jours, ou deux fois plus longtemps que les chorées qui ne doivent pas récidiver; la deuxième attaque dure ordinairement 80 jours; tandis que la troisième n'est généralement que de 55 jours ». Cette loi n'est pas absolue, et il faut savoir que des récidives de chorée ont été l'origine de chorées graves de la grossesse, et même de chorées chroniques.

La chorée de Sydenham s'*associe* très souvent à diverses névropathies. Très souvent les choréiques sont en même temps hystériques [1], et cela au point qu'on a pu se demander si la chorée elle-même n'était pas une manifestation de l'hystérie (Marie, Lannois). La chorée a été notée assez fréquemment aussi chez les épileptiques, et quelquefois au cours du goître exophthalmique. Enfin elle coexiste habituellement avec des signes de dégénérescence héréditaire psychiques ou physiques.

Pronostic. — Le pronostic de la chorée de Sydenham est bénin dans la grande majorité des cas, et il est permis de dire que, du moins chez les enfants

[1] La chorée de Sydenham et l'hystérie peuvent évoluer côte à côte; d'autre part l'hystérie peut simuler les mouvements de la chorée (chorée arythmique hystérique).

au-dessous de dix ans, la guérison est de règle. A mesure que l'on dépasse la puberté, les réserves deviennent de mise, car la gravité de la chorée augmente. On a vu, en effet, que plus on se rapprochait de l'âge adulte, plus on rencontrait de chorées aiguës, plus on avait à redouter l'état de mal, et aussi la tendance à la chronicité.

L'intensité de l'agitation, la généralisation des mouvements en ce qui concerne la maladie, la gravité des tares nerveuses héréditaires et des signes personnels de dégénération, en ce qui a trait au malade, sont des indices de malignité dont on tiendra compte dans l'appréciation.

Le pronostic peut, en dernier lieu, être modifié considérablement selon les complications cardiaques susceptibles d'intervenir, et l'on sait que c'est à elles surtout que revient la responsabilité des terminaisons fâcheuses.

Diagnostic. — En dehors de la *chorée arythmique hystérique*, parfois de la *maladie des tics*, il est peu d'affections qui risquent d'être confondues avec la chorée de Sydenham.

Les *tremblements*, toxiques, hystériques, de la sclérose en plaques, sont bien caractérisés par la régularité et le rythme, le peu d'étendue enfin de leurs oscillations, qui ne ressemblent en rien aux mouvements irréguliers non rythmés, amples, de la chorée.

L'*ataxie statique* que l'on observe dans la maladie de Friedreich se reconnaît à des secousses irrégulières, il est vrai, mais qui ne se manifestent que dans le cas où les parties qui en sont le siège manquent de points d'appui. Au surplus, les divers signes de l'ataxie héréditaire, le nystagmus, l'embarras de la parole, la perte des réflexes rotuliens, et son évolution, ne sauraient laisser le diagnostic hésiter longtemps.

Dans la *variété choréiforme* de l'astasie-abasie, un examen même rapide suffira pour faire reconnaître que les troubles moteurs d'aspect choréique se manifestent exclusivement pendant les actes relatifs à la station et à la marche, et disparaissent complètement au repos.

Quant à l'*athétose double*, outre qu'elle est ordinairement congénitale, son évolution chronique ne permettrait guère l'erreur qu'à propos de la chorée chronique, à l'occasion de laquelle nous y reviendrons.

Souvent, il sera plus malaisé de distinguer la *maladie des tics*; dans ce dernier cas, c'est la brusquerie et la rapidité des mouvements, leur répétition et surtout leur apparente coordination qui permettront de les reconnaître. On sait que ces convulsions représentent, plus ou moins exagérés, un certain nombre de gestes, la plupart réflexes. De plus, ils surviennent plutôt par accès, et la volonté peut les arrêter momentanément, permettant d'accomplir des actes déterminés. Il n'en est pas de même dans la chorée, dont les mouvements moins brusques ne se ressemblent pas, sont tout à fait incoordonnés, se montrent de façon continue, et sont assez peu influencés par la volonté pour s'opposer aux fonctions des membres.

En ce qui concerne l'état mental, ses désordres qui ressortissent aux *syndromes épisodiques des dégénérés* ne sauraient être de grande valeur, puisqu'ils peuvent survenir au même titre en l'une et l'autre affection. Ils sont néanmoins plus fréquents de beaucoup dans la maladie des tics. Seule l'évolution sera capable dans certains cas de trancher la question.

La *myoclonie*, les fausses chorées, le paramyoclonus en particulier, dont les mouvements participent à la brusquerie de ceux du tic, et à l'incoordination de ceux de la chorée, se reconnaîtront par l'instantanéité et le peu d'intensité de leurs secousses qui portant sur peu de muscles n'aboutissent qu'à de faibles mouvements, par leur répartition qui affecte rarement les muscles de la face et du cou, par l'influence de l'exécution des mouvements volontaires qui les arrêtent, par la possibilité de leurs convulsions provoquées par diverses excitations.

Parmi les *chorées symptomatiques*, l'*hémichorée* post-hémiplégique ne saurait prêter à l'erreur qu'à un examen superficiel, même dans les cas de chorée de Sydenham à forme hémiplégique. Elle succède en effet à une hémiplégie ordinairement infantile, s'accompagnant fréquemment d'atrophie musculaire et de troubles mentaux, parfois d'accès épileptiformes, toujours d'exagération marquée des réflexes tendineux.

Il n'en est pas de même des chorées symptomatiques de l'*hystérie*, sinon de la *chorée rythmée* qui procède par accès de mouvements semblables entre eux et relativement coordonnés, du moins de la *chorée arythmique hystérique*. La chorée arythmique hystérique est de connaissance tout à fait récente. On range sous ce nom les cas dans lesquels l'hystérie prend le masque de la chorée et la simule de toutes pièces, et, de par cette seule définition, on comprend les difficultés qu'il peut y avoir à reconnaître la chorée vraie de la chorée simulée. Toutefois, dans ce dernier cas, le début est souvent brusque et se fait parfois à la suite d'une attaque hystérique, les mouvements sont parfois, soit provoqués, soit arrêtés par la pression de certaines régions ; l'affection hystérique atteint de plus, d'emblée, son summum d'intensité et est exempte des complications arthropathiques et cardiaques de la chorée de Sydenham. Enfin, il est rare qu'elle se montre à l'état de simplicité, c'est-à-dire sans une escorte d'accidents hystériques variés : attaques convulsives ou stigmates permanents.

Traitement. — On ne connaît pas de médicament qui soit *spécifique* de la chorée, aussi, de même que dans toutes les circonstances analogues, un très grand nombre de moyens thérapeutiques ont-ils été mis en œuvre contre elle avec des fortunes diverses. Leur énumération variée et contradictoire est bien propre à embarrasser le praticien.

Il est un certain nombre de procédés d'ordre plutôt *hygiénique*, qui sont de mise en tous les cas, et que nous rapporterons tout d'abord, car il suffira de les employer *seuls*, quand on aura affaire à ces chorées *infantiles légères* qui ne demandent guère que du temps pour guérir.

Dans une seconde catégorie de cas, *chorées de moyenne intensité*, inquiétantes par leur durée, sinon par leur gravité, on pourra mettre en œuvre des médications connexes qui paraissent avoir déterminé des résultats assez favorables en général, et nous en examinerons la valeur comparative.

Les chorées *graves aiguës* nécessitent en dernier lieu des mesures relativement spéciales qu'il nous restera à exposer.

Le *repos* sera imposé en tous cas aux enfants choréiques : on les retirera de l'école s'ils la fréquentaient, et on les dispensera de tout travail intellectuel. Le *grand air*, la campagne, avec un exercice convenable, leur seront prescrits ; l'*alimentation* sera plutôt légère, composée de substances de digestion facile où le lait, les œufs, les viandes grillées, les légumes verts, *les graisses*, prédomi-

neront. On les astreindra autant que possible à une *vie calme*, isolée, régulière. On proscrira les *exercices* de corps : les longues courses, l'équitation, la bicyclette.

Les *pratiques hydrothérapiques* conviennent en tous les cas de ce genre, et sont même, dans les formes très légères, les seules qu'on doive ordonner. A cet égard, la douche froide ne sera conseillée qu'autant que l'enfant aura plus de 7 ans. Elle sera donnée alors sous forme de jet brisé appliqué sur tout le corps et d'une durée qui ne dépassera pas 1/4 de minute. Chez les enfants plus jeunes on s'en tiendra soit aux lotions à l'éponge « sponge-bath » avec de l'eau salée, soit à l'enveloppement dans le drap mouillé. On couvre le corps du petit malade d'un drap trempé dans de l'eau fraîche, et insuffisamment tordu, de telle sorte qu'il reste ruisselant. On tapote le drap sur la peau jusqu'à ce que l'enfant se trouve réchauffé, et on l'essuie alors avec un drap sec. Il suffira enfin parfois de donner trois grands bains tièdes par semaine.

En même temps que les pratiques hydrothérapiques, il sera utile de recommander la *gymnastique* — exercices de force et non de souplesse — méthodique, mais seulement après la période d'état. Si l'enfant est chlorotique, on joindra à ces prescriptions l'usage des *préparations martiales* : protoxalate de fer en pilules de 5 centigrammes.

Outre ces procédés, lorsque la chorée est généralisée, l'agitation vive, et qu'elle ne tend pas assez rapidement à l'amélioration, on a préconisé l'administration méthodique de divers *médicaments*, parmi lesquels seuls le salicylate de soude, l'arsenic et l'antipyrine rendent de réels services, tandis que le tartre stibié, la strychnine, le sulfonal, l'exalgine sont à peu près abandonnés. Aussi passerons-nous rapidement en revue ces dernières substances.

La médication par le *tartre stibié* à haute dose a été surtout employée par Gillette (1857), puis par Roger (1864). La cure se compose de plusieurs séries comprenant chacune 3 jours, et séparées chacune par 3 à 5 jours d'intervalle Le premier jour on donne 20 à 25 centigrammes, la dose est doublée le second jour et triplée le troisième. Cette violente médication n'a plus qu'un intérêt historique.

La méthode de traitement par la *strychnine* a été formulée en 1841 par Trousseau, qui donnait du sirop de sulfate de strychnine (5 centigrammes de sulfate pour 100). La dose était de 3 cuillerées à café par jour augmentées successivement jusqu'à 100 à 120 grammes de sirop. On note presque toujours dans ces cas des phénomènes de strychnisme (secousses musculaires, roideur de la mâchoire et des membres). Les dangers auxquels expose ce toxique ne paraissent pas compensés par les avantages qu'on retire de son administration.

Le *sulfonal*, à la dose quotidienne de 34 à 90 centigrammes, aurait donné d'heureux résultats à Jeffries [1], mais il ne faut pas ignorer que ce corps ne saurait être prescrit longtemps avec continuité sans risques de provoquer des accidents.

Lœwenthal [2] a traité 15 malades atteintes de chorée par l'*exalgine*. Il la donnait à la dose de 20 centigrammes 3 fois par jour, et dans quelques cas

(1) JEFFRIES, Sulfonal dans la chorée. *Medical News*, mars 1890.

(2) Hugo LOEWENTHAL, Behandlung chorea Saint-Vitii mit Exalgin. *Berlin. klin. Woch.* 1892, n° 5, p. 95.

5 fois, dans de l'eau chaude sucrée. Les résultats furent bons, mais guère supérieurs à ceux qu'ont donnés d'autres médicaments : de plus on a constaté parfois de l'ictère léger et de la cyanose des lèvres.

L'usage du *salicylate de soude* dans le rhumatisme a donné à M. Dresch [1] l'idée de l'employer dans la chorée, et cet auteur affirme qu'il en a retiré de meilleurs résultats qu'avec les traitements classiques. Toutefois d'autres observateurs n'ont pas confirmé cette manière de voir.

La médication *arsenicale* usitée autrefois, puis abandonnée, vient d'être récemment préconisée à nouveau par M. Seguin [2]. Il pense que c'est à la faiblesse des doses données ordinairement qu'ont été dus les insuccès. A son avis, il est nécessaire d'arriver à faire prendre jusqu'à 18 à 27 gouttes de liqueur de Fowler 3 fois par jour. On administre, en augmentant d'une goutte par jour, jusqu'à 10 à 12 gouttes. Si à ce moment apparaissent des troubles gastro-intestinaux, on suspend 2 à 3 jours. On reprend ensuite la dose atteinte au moment de l'apparition des accidents, et l'on augmente d'une goutte par jour jusqu'aux doses de 18 à 20, qui sont vraiment actives. L'auteur n'a jamais observé d'accidents dans ces conditions, et a trouvé que ce traitement abrégeait considérablement la durée de l'affection, surtout lorsqu'elle a une marche demi-chronique ou totalement chronique. L'arsenic est cessé brusquement dès la disparition des mouvements.

Le traitement de la chorée par l'*antipyrine* a été essayé par M. Legroux, par M. Moncorvo [3], et méthodiquement étudié par M. Ch. Leroux [4]. Cet auteur a donné à des enfants choréiques, au nombre de 60, des doses quotidiennes d'antipyrine variant entre 3, 6 et 8 grammes, et il a pu conclure de ses observations que l'antipyrine exerce dans un grand nombre de cas une action favorable sur la marche de la chorée ; elle en abrège la durée très manifestement et en diminue rapidement l'intensité. Son administration ne produirait jamais aucun accident important, sinon quelques troubles digestifs rares et sans gravité, ou encore des éruptions. Il conseille de débuter chez les enfants (6 à 15 ans) par la dose quotidienne minima de 3 grammes. Il faut autant que possible atteindre les doses de 4, 5, 6 grammes suivant les âges pour obtenir un résultat favorable. Les doses élevées agissent plus rapidement et sont sans inconvénient. Toutefois, si la dose de 5 à 6 grammes prise pendant 3 semaines ne produit pas d'amélioration, il n'y aura plus à compter dans le cas sur le médicament.

Dans les chorées *graves*, on prendra tout d'abord des précautions pour empêcher les malades de se blesser, en matelassant le lit, et en le garnissant sur les côtés de planches rembourrées pour prévenir les chutes.

On a conseillé dans ces cas la teinture de *cannabis indica* à doses de 5 à 10 centigrammes ; ce médicament ne paraît pas fidèle. Trousseau avait coutume de prescrire l'opium à doses excessives, dans l'état de mal choréique, et il semble qu'on en obtienne en effet de bons résultats. On donnera soit l'*extrait thébaïque* en pilules de 1 centigramme à prendre toutes les deux heures, puis

(1) Dresch, De la chorée et de son traitement. *Bulletin général de thérapeutique*, 30 avril 1890.
(2) Seguin, *Leçons sur le traitement des névroses*, Paris, 1893, p. 31.
(3) Moncorvo, *Du traitement de la chorée par l'antipyrine*, Paris, 1889.
(4) Leroux, l'Antipyrine dans la chorée de Sydenham. *Rev. mens. des mal. de l'enfance*, 1890.

au besoin toutes les heures, soit des injections hypodermiques de morphine. L'*hydrate de chloral* sera également employé à hautes doses dans le même cas, bien qu'il paraisse agir seulement comme hypnotique, et non comme antichoréique (1). On fera enfin prendre au malade des bains tièdes prolongés. Le *bromure de potassium*, recommandé par plusieurs auteurs, n'est indiqué en aucun cas dans la chorée d'après M. Séguin, et nous partageons son opinion.

II. — CHORÉE MOLLE

Synonymie : *Limp chorea. Chorée paralytique. Chorée paralysante.*

Chez tous les choréiques indistinctement, il existe d'une façon habituelle un certain degré de parésie des membres, parésie à peine marquée qui apparaît en même temps que les mouvements convulsifs. Ce n'est pas de cette parésie plus ou moins prononcée, suivant les cas, et à laquelle le nom de « paralysie chez les choréiques » proposé à Ollive par M. Charcot est parfaitement adapté, qu'il sera question dans ce chapitre.

Mais il est d'autres cas dans lesquels la paralysie *domine véritablement la scène*; alors l'impuissance motrice est intense, tout à fait complète, et son rôle devient d'autant plus prépondérant que les convulsions ne sont plus ou à peine manifestes. C'est à ces faits que le nom plus expressif de « chorée molle » semble le mieux convenir (2).

Historique. — Ils ont été remarqués déjà par Trousseau (3) : « Cette paralysie, dit-il, qui disparaît d'ailleurs presque toujours et se guérit en même temps que cesse et se guérit l'affection convulsive, peut, en quelques cas, persister après la guérison de la chorée et être compliquée de l'atrophie des muscles qui ont été le plus atteints, constituant alors une infirmité plus ou moins durable. Dans quelques cas plus rares encore, les accidents paralytiques (je ne parle pas seulement d'un affaiblissement de la force musculaire, mais de véritables paralysies) précèdent les manifestations des phénomènes convulsifs. » L'excellent traité de M. Cadet de Gassicourt (4), pas plus que les classiques qui l'ont précédé, ne contient que quelques lignes consacrées aux paralysies de la chorée.

C'est en Angleterre qu'ont été d'abord publiées les études les plus complètes sur ce sujet. Todd (5), l'un des premiers, décrivit la forme hémiplégique des paralysies choréiques. Il existe alors souvent de l'hémichorée d'un côté et de l'hémiplégie de l'autre côté, la face n'est pas ou peu atteinte, la langue n'est pas paralysée et présente des mouvements coordonnés. Le même auteur indique aussi les bases d'un diagnostic différentiel, et tente une explication vague du trouble qu'il décrit. Wilks (6) mentionne la paralysie choréique et insiste sur sa bénignité.

(1) Barrs, Treatment of certain cases of chorea by hypnotics. *The Lancet*, 20 May 1893, n° 5638, p. 1181.
(2) Paul Blocq, De la chorée molle. *Gazette hebdom. de méd.*, 4 janvier 1890, n° 1, p. 3.
(3) Trousseau, *Clinique médic. de l'Hôtel-Dieu*, t. II, p. 238.
(4) Cadet de Gassicourt, *Traité clinique des maladies de l'enfance*, t. II, p. 248.
(5) Todd, *Clinical lectures on paralysis*, London, 1850, p. 313.
(6) Wilks, *Lectures on diseases of the nervous system*, p. 283.

Mais c'est à West ([1]) que l'on doit les notions les plus complètes et la dénomination assez heureuse de *limp chorea*, chorée molle. « Il existe, écrit-il, des cas de chorée dans lesquels l'affaiblissement de la puissance musculaire est de prime abord tout à fait hors de proportion avec les mouvements choréiques. Nous donnons à ces sortes de chorées, à l'hôpital des enfants, le nom de *chorée molle*, très bonne désignation que leur a appliquée un de nos chirurgiens, et qui les caractérise aussi bien que le terme plus scientifique de *chorée paralytique.* » Nous citerons aussi une importante communication faite par le Dr Gowers ([2]) sur la chorée paralytique au congrès de l'Association britannique tenu à Cambridge en 1886. Ce travail, basé sur 5 observations, tend à établir que, dans certains cas de chorée, la parésie domine à ce point qu'elle donne un caractère spécial à la maladie. La forme monoplégique serait la plus fréquente, ou du moins, si la paralysie atteint tous les membres, l'un de ceux-ci est le plus souvent beaucoup plus affaibli que les autres.

La littérature française s'est, elle aussi, enrichie sur ce sujet de documents nouveaux dans ces dernières années. En première ligne doit figurer la monographie d'Ollive ([3]) qui résume en quelque sorte l'état de nos connaissances à cette époque, et constitue jusqu'à présent le travail d'ensemble le plus complet que nous possédions sur la question. M. Lannois ([4]) fait une place à la chorée molle dans sa thèse de concours. M. Cadet de Gassicourt ([5]) publie deux observations intéressantes de cette catégorie; M. le Pr Charcot ([6]) en montre divers cas à ses leçons cliniques et ce lui est l'occasion d'instructives remarques. M. Bouchaud ([7]), M. Rondot ([8]), M. Simon ([9]) ont enfin relaté des faits nouveaux du même ordre.

Plus récemment, M. Raymond ([10]) a de nouveau attiré l'attention sur les amyotrophies qui pouvaient compliquer la chorée molle, et M. Rondot ([11]) a consacré un travail important aux mêmes atrophies musculaires. M. Massalongo ([12]) vient enfin de publier une intéressante contribution à la pathogénie de cette forme de chorée.

Définition. Division. — Nous avons dit qu'il importait de distinguer entre les accidents paralytiques de la chorée. Dans un groupe de faits la paralysie est complète et domine la scène, au point qu'on serait presque autorisé à distraire de la chorée de Sydenham, cette variété distincte, sous le nom imagé de l'auteur Anglais ([13]). Dans une autre catégorie, il ne s'agit que d'une parésie plus ou moins développée et survenant au cours d'une chorée vulgaire.

([1]) West, *Leçons cliniques sur les maladies des enfants.*
([2]) Gowers, De la chorée paralytique. *Brit. medic. Journal*, 1881.
([3]) Ollive, Des paralysies chez les choréiques. *Thèse de Paris*, 1883.
([4]) Lannois, Nosographie des chorées. *Thèse d'agrég.*, Paris, 1886.
([5]) Cadet de Gassicourt, De la chorée paralytique. *Journal de médecine de Paris*, 1888.
([6]) Charcot, Policlinique. *Leçons du mardi*, 1887-88 et 1888-89.
([7]) Bouchaud, *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, déc. 1888, janv. 1889.
([8]) Rondot, les Paralysies de la chorée. *Gaz. hebd. des sc. méd. de Bordeaux*, 1889.
([9]) Simon, Contribution à l'étude de la chorée molle. *Rev. méd. de l'Est*, 15 décembre 1890, n° 24, p. 743.
([10]) Raymond, *Soc. médic. des hôpitaux*, séance du 16 mai 1890.
([11]) Rondot, *les Amyotrophies dans les paralysies de la chorée*, Bordeaux, 1890.
([12]) R. Massalongo, Contribution à la pathogenèse de la chorée molle. *Revue neurologique*, 15 juillet 1893, n° 13, p. 346.
([13]) Cependant une telle ségrégation ne serait pas admissible, car, même dans ces cas, l'affaiblissement musculaire conserve des rapports plus ou moins étroits avec l'élément convulsif.

Il n'y aurait lieu de différencier que ces deux formes : l'une la *chorée molle*, est celle — qui répond le mieux à la conception d'un type distinct — dans laquelle la paralysie se montre pour ainsi dire seule du début à la fin de la maladie ; l'autre, la *paralysie de la chorée*, dans laquelle la paralysie s'ajoute à l'incoordination motrice. Dans ce dernier cas nous distinguerons deux variétés selon que les mouvements convulsifs précèdent ou suivent la paralysie (1).

Nous nous bornerons à la description de ces deux types : la chorée molle, et les paralysies de la chorée, car toutes les formes de paralysie qui sont liées à la chorée de Sydenham s'y rattachent aisément.

Causes. — Nous ne savons rien encore des causes pour lesquelles la chorée revêt la forme paralytique. Nous avions recherché, pour notre part, s'il n'existerait pas quelques présomptions étiologiques à l'aide desquelles il serait permis de prévoir soit l'invasion de la chorée molle, soit l'immixtion de la paralysie dans le tableau de la chorée vulgaire. La lecture des observations est peu concluante à cet égard et les seules particularités communes que nous révèlent les relations (au nombre de 50 à peu près) qui en ont été publiées, sont les suivantes. L'occasion provocatrice du développement de l'affection est spécialement représentée par une maladie infectieuse : rougeole, fièvre herpétique, pneumonie, scarlatine. D'autre part, le jeune âge paraît constituer à son tour une réelle prédisposition. Ce n'est que de 2 à 14 ans, et surtout de 6 à 7 ans que la chorée molle a été signalée.

Pas plus qu'en ce qui concerne la chorée vulgaire nous ne sommes renseignés ni sur l'*anatomie pathologique*, ni sur la *pathogénie* de la chorée molle : nous verrons que pour ce qui est des amyotrophies qui les compliquent parfois, on les a attribuées, sans raisons suffisantes à notre avis, aux arthropathies occurrentes.

Néanmoins, M. Massalongo (2), qui admet l'étiologie infectieuse de la chorée vulgaire, et qui, en plusieurs cas, a constaté la préexistence de la scrofulose chez les choréiques, pense que le trouble en question pourrait dépendre d'altérations nutritives transitoires des éléments nerveux causées par des *produits toxiques* dus à la vitalité des bacilles tuberculeux. Il interprète alors de la façon suivante les diverses modalités de la chorée, et la chorée molle en particulier. Selon l'*extension* des phénomènes morbides supposés dans les centres nerveux, on aura la chorée *localisée* ou *généralisée* ; selon l'*intensité* des altérations des éléments nerveux, on aura une chorée *passagère* ou *prolongée* ; si ces altérations *ne se résolvent pas*, il en résultera la *chorée grave* ou *chronique*. C'est enfin de la nature et de l'intensité des altérations que dépend l'apparition de la chorée molle, dans laquelle les symptômes d'hyperkinésie sont peu marqués, tandis que ceux de l'akinésie dominent. C'est, en somme, le *degré* de l'altération matérielle, nutritive, biochimique des cellules motrices des circonvolutions,

(1) Nous ne croyons pas qu'il soit préférable d'adopter les expressions *chorée paralytique*, *chorée paralysante*, qui ont été proposées, car toutes deux offrent des inconvénients. La première prête à la confusion avec l'*hémichorée post-hémiplégique*, qui nosographiquement en diffère essentiellement. Quant à la seconde, elle préjuge de la nature encore inconnue de la maladie. Est-ce la chorée qui paralyse ? La réponse affirmative, implicitement formulée dans la dénomination précitée, ne paraît pas justifiée *a priori* non plus qu'*a posteriori*, du moins d'après ce que les recherches actuelles permettent de supposer.

(2) *Loco citato*.

des noyaux gris, ou des colonnes antérieures de la moelle, qui donne la chorée tremblante ou la chorée paralytique.

Symptômes. — De même que la chorée vulgaire, la *chorée molle* débute le plus ordinairement par des altérations des facultés *intellectuelles* et *affectives*, tout à fait analogues au reste, et telles que nous les avons déjà décrites.

Les *troubles moteurs* ne tardent pas à apparaître. Le plus ordinairement ils ne présentent pas au commencement l'intensité qu'ils prendront dans la suite. Si les jambes sont atteintes en premier lieu, la marche devient inhabile, difficile, les membres s'enchevêtrent l'un dans l'autre, les chutes sont fréquentes. Si les membres supérieurs s'affaiblissent tout d'abord, les malades deviennent maladroits et laissent aisément échapper les objets qu'ils tiennent en main. Enfin la tête elle-même vacille et le tronc ne peut garder son immobilité.

D'autres fois, c'est d'emblée que la paralysie acquiert son maximum d'intensité, et en 24 ou 48 heures elle devient complète. C'est dans ces derniers cas, surtout si l'affection est survenue, comme le fait est fréquent, dans la convalescence d'une pyrexie, que l'on est exposé à méconnaître la chorée molle et à la confondre avec les paralysies organiques consécutives aux maladies infectieuses.

Parvenue à la période d'état, la paralysie offre certaines particularités. Les membres sont absolument flasques, plus peut-être que dans toute autre paralysie; leur force dynamométrique est nulle. Soulevés, ils retombent aussitôt sans autre direction que celle que leur imprime la pesanteur. Les mouvements *volontaires* sont totalement impossibles, mais en la plupart des cas, on peut, en observant avec attention, distinguer de très petits mouvements incoordonnés, choréiformes, survenant spontanément à intervalles éloignés, soit sur les membres indemnes, soit même sur les membres paralysés.

La distribution de la paralysie est des plus variables : souvent l'impuissance motrice est *généralisée* aux quatre membres, au tronc, et à la tête. Elle est alors presque caractéristique : l'enfant, selon l'expression vulgaire mais appropriée, que nous avons vue plusieurs fois citée dans les réponses des parents des petits malades, est « comme un chiffon ». Les jambes, le tronc, les bras sont dans la résolution complète, mous et inertes, la tête subit des oscillations dans tous les sens, tout à fait semblables à celles d'un enfant nouveau-né. Toutefois, la face, elle, reste le plus souvent indemne, bien que la langue ne puisse être projetée hors de la bouche et que du fait de sa paralysie l'élocution verbale soit très altérée, sinon empêchée.

D'autres fois, il s'agit d'une véritable *hémiplégie*, qui — dans des cas rares — a envahi la face. Il existerait alors un signe différentiel de l'hémiplégie vulgaire, à savoir que les muscles du cou sont alors paralysés tandis qu'ils ne le sont pas dans l'hémiplégie d'origine organique. La forme *paraplégique* est bien plus rarement observée; elle ne s'accompagne pas de troubles des sphincters. Le mode le plus commun de répartition qu'affecte la paralysie est la *monoplégie* brachiale, ou plutôt la diffusion de la paralysie avec prédominance très marquée de l'impuissance motrice sur l'un des membres supérieurs.

Il n'existe aucun *trouble de la sensibilité* des parties atteintes par l'asthénie musculaire, non plus que des *troubles trophiques*, exception faite pour les

amyotrophies, qu'on doit considérer comme des complications rares, et sur lesquelles nous reviendrons.

La *durée* des accidents est ordinairement courte et varie de trois semaines à deux mois. La *terminaison* favorable est de règle, les forces reviennent progressivement et le malade guérit. Il arrive aussi que la chorée vulgaire succède à la chorée molle.

C'est qu'il s'agit alors plutôt du second groupe, des *paralysies chez les choréiques.* Celles-ci sont en effet caractérisées parce qu'elles précèdent, accompagnent ou suivent l'incoordination motrice, et de plus parce qu'elles affectent rarement une intensité comparable à celle de la forme précédente.

Les caractères propres de la paralysie ne diffèrent toutefois pas; les membres sont également mous, la sensibilité, les réactions électriques et les sphincters indemnes. Lorsque la paralysie *accompagne* la chorée, on voit dans le membre qui va en être frappé les mouvements choréiques diminuer de nombre et d'amplitude, puis celui-ci devenir inerte sans que l'incoordination motrice cesse dans les autres parties du corps. Toutefois il est rare que l'affaiblissement musculaire soit absolu, et le plus souvent quelques légers mouvements persistent dans le membre paralysé. Les convulsions renaissent dès que la parésie disparaît. L'asthénie présente donc dans cette forme de grandes variations d'intensité. Quant à sa distribution, elle est le plus souvent en rapport avec celle des mouvements choréiques : généralisée, hémiplégique ou monoplégique. On peut dire néanmoins que les formes localisées sont les plus fréquentes. Les paralysies durent peu, et guérissent, que l'incoordination reparaisse ou non.

Les paralysies qui *suivent* la chorée offrent des caractères identiques. Tantôt elles apparaissent brusquement : d'un jour à l'autre le membre parakinésique est devenu akinésique, tantôt l'amyosthénie se développe progressivement. Il ne paraît pas que l'intensité des mouvements choréiques ait d'influence sur son apparition. La distribution de la paralysie est variable, occupant soit tout le corps, soit un ou plusieurs membres, et elle ne s'accompagne ni de troubles de la sensibilité, ni de désordres sphinctériens. Sa *terminaison* est également favorable, cependant sa *durée* est en général plus longue que dans les formes précédentes.

Les *amyotrophies* qui surviennent en quelques cas ont été jusqu'ici rarement observées. Dans toutes les observations, les troubles choréiques s'étaient accompagnés d'arthropathies douloureuses qui parfois les avaient précédés. Les atrophies sont assez prononcées, rapides dans leur marche, localisées aux membres qui ont été le siège des arthrites. Elles ne présentent pas de réaction de dégénérescence des muscles; les réflexes tendineux sont abolis. Elles s'améliorent enfin assez rapidement. M. Rondot, se basant sur le rapport de coïncidence qu'il a constaté entre les amyotrophies et les arthropathies, considère l'atrophie musculaire comme reconnaissant une origine articulaire. Toutefois on sait que ce genre d'atrophies réflexes est caractérisé par l'exagération des réflexes tendineux, et c'est là une différence dont il importe de tenir compte, encore que l'auteur que nous citons en fasse peu de cas, car il attribue l'abolition des réflexes à la chorée préexistante.

Diagnostic. — Celui-ci est de la plus haute importance, car on est exposé

à confondre la chorée molle, affection bénigne, avec diverses maladies graves qui prêtent plus ou moins à l'erreur. S'il s'agit d'un très jeune enfant on pourrait songer à la *paralysie infantile* : toutefois, en cas de poliomyélite, l'invasion soudaine s'accompagne ordinairement d'un accès de fièvre; de plus l'impotence motrice propre à la maladie spinale, généralisée d'emblée, ne tarde pas à se localiser à des territoires musculaires qui sont bientôt frappés de troubles vaso-moteurs et trophiques en même temps qu'ils présentent des modifications de leurs réactions électriques. Dans la chorée molle au contraire, le début est lent, apyrétique, et la parésie musculaire, même si elle devient amyotrophique, ce qui est exceptionnel, ne s'accompagne pas de troubles des réactions électriques. Ajoutons que la langue est toujours indemne dans la myélopathie, alors qu'elle est ordinairement parésiée ou agitée involontairement dans la chorée.

Le fait qu'il est fréquent de voir survenir la chorée molle à l'occasion de la convalescence d'une maladie aiguë pourrait aussi la faire confondre avec les *paralysies des pyrexies*. Les signes propres de ces paralysies suffiront à les faire reconnaître. L'asthénie y prédomine le plus souvent sur les muscles de l'extension, les muscles s'atrophient rapidement et présentent la réaction de dégénérescence, enfin les phénomènes douloureux y sont habituels.

Dans les cas d'abus médicamenteux on devra différencier les *paralysies toxiques*, dont les signes sont analogues à ceux des asthénies d'origine infectieuse.

On devra toujours penser aux *paralysies hystériques*, qu'il s'agisse de fillettes ou de garçons, et l'association fréquente des deux névroses rendra souvent le diagnostic difficile. Certes la constatation d'une hyperesthésie ou même d'une anesthésie des membres inertes lèverait tous les doutes, mais ces signes peuvent faire défaut, et cela n'est pas rare dans l'hystérie infantile en particulier. Ce seront alors, d'une part la connaissance d'attaques ou de stigmates d'hystérie, d'autre part la découverte de petits mouvements incoordonnés qui détermineront l'affirmation.

On ne saurait être arrêté par le diagnostic de la forme paralytique de l'*astasie-abasie*, car là l'impotence fonctionnelle ne se révèle qu'à l'occasion des seuls mouvements spécialisés pour la station et pour la marche.

Il n'y a que peu de ressemblance entre les troubles psychiques prodromiques de la chorée et ceux qui précèdent la *méningite tuberculeuse*; néanmoins les troubles moteurs, en particulier l'apparition d'une monoplégie, auraient provoqué des difficultés en plusieurs cas. L'ensemble des phénomènes graves, amaigrissement, fièvre, céphalée intense, qui caractérisent la méningite, ont alors une signification qui ne saurait être longtemps méconnue.

La paralysie du *mal de Pott* ne prêtera guère à l'erreur qu'au cas admissible — nous même en avons observé un exemple — où un enfant gibbeux serait devenu choréique. Il y aurait lieu en effet de se demander si la paraplégie ressortit à la chorée ou relève de la tuberculose vertébrale et de la compression de la moelle. L'exploration des réflexes, exagérés dans ce dernier cas, lèvera les doutes, que dissipera complètement l'évolution ultérieure de la maladie.

Traitement. — On s'abstiendra de mesures thérapeutiques excessives, sachant que la chorée molle guérit habituellement, et l'on s'en tiendra à la médication tonique et antispasmodique usitée contre la chorée vulgaire. L'électrisation faradique pourrait à ce qu'on a prétendu abréger la durée des accidents.

III. — CHORÉE DES FEMMES ENCEINTES

SYNONYMIE : *Chorea gravidarum. Chorée de la grossesse. Chorée gravidique.*

La chorée des femmes enceintes est connue depuis longtemps puisqu'elle est signalée déjà par Borsieri [1] en 1787, et elle a été plus particulièrement étu diée en Angleterre et en Allemagne. Nous ne citerons pas ici les observations isolées qui en ont été publiées, et nous nous contenterons de rappeler les noms des auteurs auxquels on doit des travaux un peu importants sur la question. Morler de Giessen [2], un des premiers, rassemble en un mémoire analytique 21 cas de chorée gravidique. M. Jaccoud, fait, en 1867, une importante leçon sur la chorée de la grossesse.

Un travail très remarquable lui est consacré par Barnes [3] en 1868, basé sur 56 cas, dont 17 ont eu une terminaison fatale, travail qu'on peut considérer comme la première monographie complète qui ait été publiée sur le sujet.

En France, outre les pages de l'article de M. Raymond [4] où il est traité de la chorée gravidique, nous signalerons surtout la thèse de Hervé [5] qui réunit les données antérieures et constitue une excellente synthèse critique. En Angleterre, outre les publications de Simpson [6], de Prince [7], de Wade [8], de Handfield Jones [9] et de Benington [10], nous citerons le récent travail de P. J. Mac-Cann [11] qui envisage pour la première fois la question de la chorée hystérique des femmes enceintes, en même temps qu'il rapporte des observations originales et présente un tableau nosologique très étudié de la question.

Étiologie. — La chorée gravidique frappe surtout les femmes jeunes entre 18 et 23 ans. Sur 57 cas de Mac-Cann, 11 se rapportent à des sujets âgés de vingt ans. Il s'agit le plus souvent de primipares ; Bamberg a trouvé sur 49 cas, 28 fois la première grossesse, 13 fois la seconde, 3 fois la troisième. La chorée a également une prédilection marquée pour la première moitié de la gestation, et se développe d'habitude vers le troisième ou quatrième mois. Toutefois on l'a vue apparaître jusqu'au neuvième mois, mais exceptionnellement.

Les mêmes causes qui ont été invoquées pour l'étiologie de la chorée de Sydenham président également à l'origine de la chorée gravidique, et l'on rencontre ici aussi : l'hérédité nerveuse, le rhumatisme, les émotions, etc.

Symptômes. — Sauf sur quelques points particuliers, la symptomatologie

(1) BORSIERI, *Inst. med. pract.*, Leipzig, 1789.
(2) MORLER DE GIESSEN, *Virchow's Archive*, XXIII, 1862.
(3) BARNES, *Obst. Trans.*, vol. X, 1868.
(4) RAYMOND, *loco citato.*
(5) HERVÉ, Chorée pendant la grossesse. *Thèse de Paris*, 1884.
(6) SIMPSON, *Obs. Journ. Great Britain*, May 1876.
(7) PRINCE, *Obs. Journ. Great Britain*, Oct. 1876.
(8) WADE, *Trans. Obs. Soc.*, 1880.
(9) HANDFIELD JONES, *Trans. obs. Soc.*, 1889.
(10) BENINGTON, *Northumberland med. Soc. Trans.*, Dec. 1889.
(11) MAC-CANN, *Trans. of. the obst. Societ. of London*, Nov. 1891.

de la chorée gravidique ressemble tout à fait à celle de la chorée de Sydenham. Même mode de début, mêmes gesticulations généralisées ou relativement localisées. Toutefois l'agitation est presque toujours très intense comme dans la chorée grave; elle envahit de plus, très fréquemment, les muscles du pharynx et du larynx, donnant lieu à des troubles de la respiration.

Il est à remarquer aussi que le palper abdominal et le toucher vaginal augmentent ordinairement les mouvements choréiques. Ceux-ci sont influencés également par les mouvements du fœtus. Il semble même que, dans certains cas, le début de la chorée ait coïncidé avec la perception des premiers mouvements du fœtus.

La chorée gravidique s'accompagne aussi plus souvent de troubles de l'état mental, et les désordres de l'intelligence persistent, en nombre de cas, après la disparition des mouvements. De même que pour la chorée vulgaire les troubles objectifs de la sensibilité sont très rares et paraissent pouvoir être rapportés à l'hystérie; c'est ce qui a permis à Mac-Cann de distinguer, dans la chorée gravidique, une forme vraie, une forme hystérique, et une forme mixte.

Du côté de l'appareil cardiaque on n'observe rien de particulier; il peut y avoir souffle anémique ou endocarditique.

Il n'y a rien de fixe dans l'influence du travail de l'accouchement sur la chorée. Dans certains cas il ne paraît avoir aucun effet; dans d'autres, toutefois, il diminuerait les mouvements, mais il pourrait aussi les augmenter. Réciproquement la chorée détermine assez souvent l'accouchement prématuré; sur 56 cas (Mac Cann) il y a eu 10 avortements.

Marche. Durée. Terminaison. — Le plus ordinairement la chorée cesse seulement avec la délivrance, persistant ainsi jusqu'à la fin de la grossesse. Il existe des cas où l'accouchement n'a pas déterminé la guérison (chorée post-gravidique) et a persisté pendant l'allaitement (*chorea lactantium*). Des récidives se reproduisant à chaque grossesse ont été notées. La chorée gravidique se termine par la mort plus souvent que la chorée vulgaire, et presque 1 fois sur 10 cas. La mort survient ici en conséquence de l'état de mal choréique, plutôt que par le fait de complications cardiaques.

Nature. — La chorée gravidique ne diffère en rien quant à sa nature de la chorée vulgaire. Ce qui tend bien à le prouver, c'est que chez les sujets qui ont eu la chorée étant enfant, la *récidive* de la maladie est presque certaine à la première grossesse, et quelquefois à la seconde. La grossesse est un agent provocateur bien connu de troubles nerveux, et l'on comprend que chez des prédisposées elle donne naissance à la chorée. Les phénomènes dyscrasiques liés à la grossesse rendent compte, jusqu'à un certain point, de la gravité acquise par la chorée en semblable cas.

Pronostic. — Le pronostic est beaucoup plus grave, en effet, que celui de la chorée vulgaire; on l'a vu par la proportion de la mortalité (20 à 25 pour 100). Il s'agit d'une complication grave pour la mère puisqu'elle peut, soit entraîner la mort, soit donner lieu à des troubles mentaux redoutables.

De plus la chorée prédispose à l'avortement : 4 avortements sur 21 cas (Mosler), 10 sur 57 cas (Barnes), 40 sur 69 cas (Siegelberg). — Le pronostic est déjà grave pour l'enfant en raison de l'éventualité de l'avortement ou du travail prématuré. Il le serait aussi, en ce que les mouvements choréiques

seraient héréditairement transmissibles dans ces conditions, soit qu'il s'agisse de chorée véritablement congénitale, ce qui n'est pas absolument démontré, soit que les enfants reçoivent seulement la prédisposition à la chorée.

Diagnostic. — Il ne présente aucune difficulté, sinon si l'on a affaire à des malades hystériques, auquel cas il restera à déterminer si le trouble moteur ressortit à cette dernière névrose.

En ce qui concerne le *traitement*, en dehors des médicaments usités en chorée, la question pourra se poser de l'indication de l'accouchement prématuré artificiel, puisque la délivrance paraît susceptible de mettre fin à la maladie. Cette intervention sera indiquée dans les cas où l'épuisement dû à l'agitation, le délire maniaque, les complications cardiaques graves menaceront la vie de la malade à bref délai.

IV. — CHORÉE CHRONIQUE

SYNONYMIE : *Chorée des vieillards. Chorée chronique progressive. Chorée héréditaire. Chorée héréditaire de l'adulte. Chorée de Huntington.*

Historique. — Bien que les chorées chroniques fussent connues depuis longtemps, puisqu'elles sont signalées dès 1816 par Thilénius (1), notées chez les enfants par Rüfz (2), on peut dire qu'elles ont préoccupé les médecins seulement depuis le mémoire de Huntington (3) en 1872, qui eut le mérite de mettre en valeur le caractère prédominant de cette affection, l'hérédité, qui déjà avait été constatée par M. Sée (4). Ce travail resta néanmoins oublié pendant quelque temps, bien que l'on publiât diverses observations parmi lesquelles nous citerons celles de M. Landouzy (5), celles de Macleod, Wagner, Berkley, Saundby.

En 1884, M. Ewald (6) attire de nouveau l'attention sur cette forme de chorée, puis King (7) rapporte plusieurs cas de chorée héréditaire et insiste sur les troubles psychiques qui l'accompagnent; il rapproche l'affection qu'il appelle « chorée héréditaire » de la chorée vulgaire. Peretti (8) s'occupe des rapports et des différences cliniques qui peuvent exister entre les deux formes. Huber (9) en publie bientôt de nouvelles observations; Hoffmann (10) lui consacre un important mémoire, Herringham (11) et Seppilli (12) en font l'objet de revues critiques.

Presque en même temps M. Charcot (13) présentait à ses auditeurs des sujets atteints de chorée chronique à l'occasion desquels il professait à son cours son

(1) THILENIUS, *Med.-chir. Bemerkungen*, Frankfurt-a.-M., 1816.
(2) RÜFZ, Recherches sur quelques points de l'histoire de la chorée. *Arch. gén. méd.*, 1834, t. IV.
(3) HUNTINGTON, On chorea. *Med. and. surg. Reporter*, Philadelphie, 13 avril 1872.
(4) G. SÉE, De la chorée. *Mémoires de l'Académie de médecine*, t. XV, 1850.
(5) LANDOUZY, *Soc. de biologie*, 31 mai 1873.
(6) EWALD, Zwei Fall von choreatischen Zwangsbewegungen. *Zeitschrift für klin. Medec.*, 1884.
(7) KING, Hereditary chorea. *New York med. Journal*, 1885.
(8) PERETTI, Ueber hereditäre choreatische Bewegungen. *Berliner klinische Wochenschrift*, 1885.
(9) HUBER, Chorea hereditaria der Erwachsenen. *Virchow's Archive*, Bd 108, 1887.
(10) HOFFMANN, Ueber Chorea chronica progressiva. *Virchow's Archive*, Bd III, 1888.
(11) HERRINGHAM, Chorée chronique héréditaire, *Brain*, 1888.
(12) SEPPILLI, Corea ereditaria. *Revista speriment. di frenatria*, 1888.
(13) CHARCOT, *Leçons du mardi*, 1888-89.

opinion sur l'unité de la chorée, et M. Lannois (1) publiait un important travail où il admettait au contraire l'autonomie de la chorée héréditaire. La thèse de Lenoir (2), faite sous l'inspiration de ce dernier auteur, donne un exposé complet de l'état de la question à ce moment. Nous trouvons encore à signaler ensuite les faits de Korniloff (3), avant d'en arriver à la remarquable thèse de M. Huet (4). Celle-ci, outre qu'elle constitue une mise au point très complète, produit de nouvelles observations, et défend à l'aide d'arguments fondés sur ce matériel la doctrine unitaire de M. Charcot. Il ne s'agit pas selon lui d'une maladie spéciale, autonome ; on a affaire à une simple variété de la chorée vulgaire de Sydenham, et les formes *avec hérédité* ne diffèrent pas essentiellement des autres formes chroniques de cette même maladie.

Peu après Biernacki (5) s'occupe du traitement de la chorée chronique, Mirto (6), Fry (7), Berckley (8) produisent de nouvelles observations, Wharton-Sinckler (9), Kronthal (10), Schlesinger (11) rapportent des cas dont l'un, celui de Kronthal, est suivi de recherches histologiques minutieuses. Les travaux se sont véritablement multipliés en ces dernières années sur cette affection, autrefois considérée comme exceptionnelle, et nous trouvons encore à mentionner : les relations de Schmidt (12) et de Phelps (13), la thèse de Juvaux (14) faite en France et qui combat l'opinion de la Salpêtrière en défendant l'autonomie de la chorée héréditaire, la communication de Gray (15) qui a trait à un cas de chorée congénitale (?), enfin le mémoire de Osler (16), qui propose une nouvelle division des chorées, et contient un fait avec autopsie.

Étiologie. — L'*hérédité* est le facteur prépondérant dans la majorité des cas : alors que dans la forme vulgaire l'hérédité directe similaire est, on l'a vu, exceptionnelle, ici elle est presque de règle, et c'est là le principal argument des partisans d'une *chorée héréditaire* autonome. On a rapporté des cas de chorée où l'affection s'était montrée sur quatre générations successives, affectant dans chacune plusieurs enfants de la même famille. Toutefois l'hérédité

(1) Lannois, Chorée héréditaire. *Revue de médecine*, 10 août 1888.

(2) Lenoir, Étude sur la chorée héréditaire. *Thèse de Lyon*, 1888.

(3) Korniloff, Chorée chronique héréditaire. *Messager de psychiatrie*, St-Pétersbourg, 1889.

(4) Huet, De la chorée chronique. *Thèse de Paris*, 1888-89.

(5) Biernacki, Ein Fall von chronischer hereditärer Chorea. *Berliner klin. Woch.*, 2 juin 1890.

(6) Mirto, Sulla chorea cronica progressiva. *Riforma medica*, 3 août 1891.

(7) Fry, Chorea in the aged. *The Journal of nervous and mental diseases*, 1891.

(8) Berckley, A case of chorea insaniens. *The John Hopkins Hospital Reports*, août 1891.

(9) Wharton-Sinkler, On hereditary chorea. *Medical Record*, 12 mars 1892.

(10) Kronthal et Kalischer, Ein Fall von progressiver Chorea. *Neurolog. Centralblatt*, 1er et 15 oct. 1892.

(11) Schlesinger, Ueber einige seltene Artes der Chorea. *Zeitschrift für klin. medic.*, Bd XX, H. 4 et 6.

(12) Schmidt, Zwei Fälle von Chorea chronica progressiva. *Deutsche medicinische Woch.*, 23 juin 1892.

(13) Phelps, A new consideration of hereditary chorea. *The Journ. of ment. diseases*, octobre 1892.

(14) Juvaux, Chorée chronique héréditaire. *Thèse de Paris*, 1892.

(15) Gray, Cas de chorée congénitale de Huntington. *Association der Neurol. americ.*, 24 juillet 1892.

(16) Osler, Remarks on the Varieties of chronic chorea, and a report upon two families of the hereditary form, with one autopsy. *The Journal of nervous and mental diseases*, n° 2, 1893.

similaire ne serait pas constante dans la chorée chronique, et, sur 17 cas, Huet l'a rencontrée 9 fois seulement.

Quoi qu'il en soit, le caractère d'hérédité, de maladie familiale, reste assez fréquent dans la chorée chronique pour lui constituer un cachet spécial. A cet égard, Huntington a signalé un point particulier. Lorsqu'un enfant choréique est épargné, ses descendants restent indemnes : la chorée ne saute pas une génération. Ce serait là une règle à laquelle on n'a pas encore trouvé d'exception. En dehors de l'hérédité similaire, il n'est pas rare d'observer l'hérédité nerveuse de transformation.

La chorée chronique est tout à fait exceptionnelle dans l'*enfance*; elle est moins rare à partir de la puberté, et s'observe avec le plus de fréquence de 30 à 45 ans. A partir de 45 ans, et jusqu'à 55 ans, elle se voit encore assez souvent, pour redevenir rare ensuite. Que la chorée chronique procède ou non de l'hérédité similaire, il n'y a pas de différences sensibles entre ces chiffres, d'après les documents rassemblés à cet égard par Huet; toutefois, on ne connaît pas encore d'exemple de chorée héréditaire ayant débuté dans l'enfance.

Quant au *sexe*, contrairement à ce que l'on sait de la chorée vulgaire qui est plus fréquente dans le sexe féminin, les hommes seraient plus atteints de la chorée chronique (44 *H* et 36 *F* d'après Huet). Le *rhumatisme* paraît être l'exception dans les antécédents des choréiques chroniques, et c'est là un point que M. Charcot avait déjà mis en relief : il existe là encore une différence à noter avec l'étiologie de la chorée vulgaire.

Parmi les causes occasionnelles, les *émotions morales*, la frayeur en particulier, joueraient un rôle important, et il existe à cet égard plusieurs observations concluantes dans lesquelles le trouble moteur est survenu quelques heures après une vive terreur. Il semble également que les chagrins soient susceptibles de produire des paroxysmes au cours de la maladie. Il existerait des rapports d'association entre la chorée chronique et l'*épilepsie*, presque parallèles à ceux que l'on a signalés entre la chorée vulgaire et l'hystérie. Il ne semble pas que la *syphilis*, non plus que d'autres maladies infectieuses, aient des relations directes avec la chorée chronique.

Il résulte de ces considérations que les conditions étiologiques de la chorée chronique diffèrent surtout de celles de la chorée vulgaire en ce que celle-ci est une maladie de l'enfance et celle-là une maladie de l'âge adulte, et en ce que l'une reconnaît surtout une prédisposition héréditaire arthritique et l'autre une prédisposition héréditaire nerveuse. Nous aurons à examiner ultérieurement quelle est, au point de vue nosographique, la valeur de ces différences.

Anatomie pathologique. Pathogénie. — Malgré que l'on possède déjà sur cette question des documents en assez grand nombre, nous sommes loin d'être fixés sur la valeur des lésions trouvées dans les autopsies. Il s'agit, en effet, le plus souvent d'altérations variables et banales, sur lesquelles il n'est encore pas permis d'établir le substratum anatomique de l'affection. A cet égard les autopsies diffèrent peu, qu'elles aient porté sur des choréiques avec ou sans hérédité similaire. Nous ne rapporterons pas en détail les résultats de ces examens pratiqués par Huber, Macleod, Maclaren, Berkley, Mackensie, Vassitch, Tissier, Charcot, Hoffmann, Kræmer, Kronthal, Kalischer et Osler,

il nous suffira de rappeler quelles ont été les lésions le plus souvent signalées.

Une altération presque constante est celle des *méninges*. Dans la plupart des cas on note de la congestion pie-mérienne, des opalescences de l'arachnoïde, de l'épaississement de la dure-mère, des adhérences des méninges entre elles et avec la convexité des hémisphères. La dure-mère est le plus spécialement intéressée sous la forme de pachyméningite hémorrhagique. On a également noté des fibromes disséminés de cette membrane.

Quant aux lésions du *cerveau*, elles sont aussi inconstantes et variables tant en ce qui concerne sa substance propre que ses vaisseaux. Ceux-ci sont dilatés, épaissis, dans la majorité des cas, très souvent athéromateux, mais d'une façon inégale, sans prédominance marquée pour tel territoire en particulier. En ce qui concerne la substance cérébrale, on a constaté, d'une part de l'atrophie simple portant de préférence sur les zones motrices, d'autre part des lésions dégénératives, toujours diffuses. Parfois il s'agit de petits foyers nécrobiotiques, parfois de ramollissements; dans d'autres cas, c'est la dégénérescence pigmentaire des cellules pyramidales, avec disparition d'un certain nombre de fibres nerveuses, que l'on signale; enfin on a également noté des plaques de dégénération hyaline, de la prolifération névroglique disséminée, toutes lésions diffuses plus ou moins analogues à celles de la paralysie générale. Ces lésions ont été étudiées d'une façon très approfondie dans une des plus récentes relations, celle de Kronthal, et on peut conclure de son examen qu'elles sont trop diffuses pour être pathogènes. Nous devons ajouter, enfin, qu'il est des cas dans lesquels l'examen du système nerveux a été négatif, pour parfaire la complète analogie qui existe au point de vue anatomique entre la chorée vulgaire et la chorée chronique.

Nous ne reviendrons pas ici sur la discussion des théories qui ont été proposées pour interpréter ces lésions, théories que nous avons déjà passées en revue à l'occasion de la chorée vulgaire. Nous dirons toutefois, avec Huet, que, en tenant compte de la fréquence des lésions des méninges ou des circonvolutions rencontrées dans les autopsies de choréiques, en prenant en considération les troubles mentaux que présentent la plupart de ces malades, il semble qu'on soit autorisé à supposer que les lésions pathogènes doivent se rencontrer surtout du côté de la couche corticale des circonvolutions cérébrales.

Nature. — Il conviendrait de nous expliquer sur la nature de la chorée chronique, de justifier tout au moins l'opinion qui nous la fait considérer comme une simple variété de la chorée vulgaire. Nous rappellerons en effet que si certains auteurs lui attribuent seulement la valeur d'une forme clinique, il en est d'autres qui la regardent comme une entité morbide véritablement autonome et formellement distincte de la chorée de Sydenham. Cette dernière opinion a été soutenue notamment par MM. Lannois, Lenoir, Wharton Sinkler, Herringham, Dejerine, Osler et Dana. M. le Pr Charcot et son élève Huet, MM. Diller, Joly, sont au contraire partisans de l'unité de la chorée, qu'ont défendue aussi tout récemment M. Joffroy et son élève M. Breton.

L'examen critique des raisons qui ont été invoquées en faveur de la séparation, permet, à notre avis, de prendre parti comme nous l'avons fait. Selon

les défenseurs de la séparation, il existerait entre les deux formes de chorée des différences portant : sur l'*étiologie* — hérédité, âge, — sur les *signes* — mouvements, état mental, — enfin sur l'*évolution*, différences assez essentielles pour légitimer une distinction.

L'*hérédité* nerveuse est habituellement similaire dans le cas de chorée chronique, tandis qu'elle l'est rarement dans la chorée vulgaire. Or, il est établi qu'un assez grand nombre de chorées chroniques ne se distinguent des chorées héréditaires que par ce seul point : l'absence d'hérédité similaire. D'autre part, la chorée aiguë reconnaît parfois, elle aussi, l'hérédité similaire. Il ne saurait donc y avoir là de caractère vraiment différentiel : au surplus, certaines affections nerveuses, la maladie de Friedreich, la myopathie progressive, se montrent avec ou sans hérédité similaire, sans qu'on ait songé pour cela à les diviser en des formes distinctes, en se basant sur la présence ou l'absence de ce caractère.

La *question d'âge* n'a pas, elle non plus, une valeur absolue. Sans doute la chorée aiguë débute le plus souvent dans l'enfance, et la chorée chronique plutôt vers l'âge adulte. Toutefois, d'un côté on retrouve chez l'adulte et le vieillard des chorées aiguës à terminaison heureuse et favorable; d'un autre côté il existe un certain nombre de cas où la chorée chronique s'est établie dès l'enfance. On peut même ajouter que l'on a rencontré dans une même famille, bien plus, chez le même individu, et la chorée aiguë et la chorée chronique[1]. Ce qui paraît seulement établi à cet égard, c'est que, d'une façon générale, plus la chorée débute à un âge avancé, plus elle a de chances de passer à la chronicité, au point que, après 35 ans, elle serait presque constamment chronique.

Au point de vue *symptomatique* on a relevé que, chez la plupart des choréiques chroniques, il y avait possibilité d'arrêter volontairement les mouvements, contrairement à ce qui se passe dans la chorée vulgaire. Cette différence n'est pas essentielle : cet arrêt des mouvements ne s'observe pas toujours en effet dans la chorée chronique, et de plus elle se voit quelquefois dans la chorée vulgaire. En ce qui concerne les troubles de l'*état mental*, la différence qui existe entre ceux de la chorée vulgaire et ceux de la chorée chronique paraît dépendre, non pas de l'affection choréique elle-même, mais des degrés d'une cause commune, la dégénérescence mentale, soit du terrain sur lequel elle évolue.

L'*évolution* de la maladie, qu'il nous reste à considérer, n'a pas en elle-même une importance indiscutable, sinon quant à la forme, du moins quant à la nature des deux affections. Ce qui le prouve, c'est qu'il n'est pas rare qu'après quelques récidives de chorée vulgaire guéries, d'autres surviennent, de plus en plus tenaces, identifiant, au point de vue de la marche, la chorée vulgaire à la chorée chronique.

Aucune des distinctions préconisées par les partisans de l'autonomie de la chorée chronique n'a, en somme, une valeur absolue, et il semble donc bien, selon l'opinion de M. Charcot, que dans la chorée chronique il ne s'agit pas d'une maladie spéciale, mais qu'on a affaire à une variété de la chorée vulgaire,

[1] M. Dutil (communication orale) vient d'observer un cas de chorée chronique chez un adulte qui, pendant l'enfance, avait souffert de plusieurs accès de chorée de Sydendam.

puisqu'il n'existe entre ces deux formes aucune différence essentielle. En un mot, qu'elle devienne chronique et qu'elle s'accompagne ou non d'hérédité similaire, la chorée tardive reste donc toujours la chorée.

Symptômes. — Nous pourrons être bref en ce qui concerne le tableau symptomatique de la chorée chronique, car il diffère peu de celui de la chorée de Sydenham.

Le *début* se fait lentement, soit par des troubles moteurs, soit, ce qui est plus rare, par des troubles de l'intelligence. Ces derniers consistent en de l'affaiblissement — perte de la mémoire, difficultés du raisonnement — qui, ultérieurement, va en s'accroissant progressivement et insensiblement jusqu'à la démence.

C'est par la *face* que commencent ordinairement les *troubles moteurs*, parfois aussi ce sont les troubles de la *démarche* qui attirent les premiers l'attention. Les caractères des *mouvements* sont à peu près les mêmes que dans la chorée vulgaire, toutefois ils en diffèrent par un peu plus de lenteur et un peu moins de fréquence. Ils sont plus souvent généralisés, bien qu'on ait observé aussi les formes paraplégique et hémiplégique.

Ils sont diminués par le repos et disparaissent le plus souvent pendant le sommeil. Ils sont au contraire exagérés par les émotions morales. Ils peuvent presque toujours s'arrêter transitoirement sous l'influence de la volonté. M. Lannois a attribué une très grande importance à cette particularité, qui différencierait, à son avis, la chorée héréditaire des autres. A l'encontre de cette opinion, M. Huet a fait remarquer que, tout d'abord, ce caractère se retrouve dans toutes les observations de chorée chronique, avec ou sans hérédité, qu'ensuite cette influence de la volonté se rencontre également dans la chorée de Sydenham, chaque fois que l'agitation n'est pas extrêmement intense. En dernier lieu, cet arrêt de mouvement ne se produit que sur les muscles qui entrent en jeu dans les actes à accomplir, et n'est même pas complet, en ce sens qu'il suffit que ces actes exigent une durée un peu longue pour que les mouvements interviennent. On ne saurait donc se fonder sur ce signe pour établir une distinction.

Les mouvements de la *face*, ceux de la *langue*, ceux du *pharynx*, du *larynx*, du *diaphragme*, déterminent des désordres pareils à ceux qui ont été déjà décrits, sinon que les muscles des *globes oculaires* sont ordinairement indemnes. Toutefois, en ce qui concerne les *troubles de la parole*, il y a lieu souvent de faire intervenir dans leur pathogénie, non seulement les spasmes de l'appareil vocal, mais encore l'état de déchéance intellectuelle.

Il n'y a guère de particularité à noter en ce qui a trait aux mouvements des *membres* et du *tronc*, qui ressemblent à ceux de la chorée vulgaire, et présentent seulement plus de variété dans leur intensité. Néanmoins, la *marche* de ces malades est peut-être plus souvent troublée, et de façon assez spéciale. Elle ressemble, ainsi que l'a montré King, à celle d'un homme pris de boisson. La difficulté augmente peu à peu jusqu'à en arriver à l'impossibilité. Le malade fait rapidement plusieurs pas maladroits, il s'arrête brusquement, se lance de nouveau et repart en gesticulant; souvent une flexion brusque de la jambe intervient, le membre est projeté de côté, et la perte d'équilibre qui en résulte contribue à donner à la progression le type ébrieux.

La *force musculaire* est d'habitude amoindrie, tout en se conservant avec une relative énergie, et il est très rare que les muscles, bien qu'amaigris, soient réellement atrophiés.

Leurs *réactions électriques*, de même que l'excitabilité des nerfs, tant au courant faradique que galvanique, persiste indemne. Le plus souvent les *réflexes tendineux* sont exagérés, mais ce n'est qu'exceptionnellement qu'on a rencontré le clonus du pied.

La *sensibilité* de la peau, de même que la sensibilité spéciale, ne présente pas d'altérations.

Les troubles de l'*état mental* consistent dans un affaiblissement progressif de l'intelligence aboutissant parfois à la démence complète. Ils existent dans la très grande majorité des cas, mais ils ne sont pas constants, et des malades ont pu rester très longtemps choréiques sans les avoir présentés. Ils ont le plus souvent un début lent, caractérisé parfois, par de la tristesse et des préoccupations hypochondriaques; puis, peu à peu la mémoire se perd, les conceptions s'affaiblissent. Finalement l'obnubilation de l'intelligence se complète et la démence est la dernière expression de la dépression mentale.

Pendant ce temps, les fonctions des *appareils* de la nutrition s'accomplissent régulièrement, et les *sphincters* restent normaux.

Marche. Terminaison. — Le début et la marche de la chorée chronique sont lents et insidieux. Pendant très longtemps les mouvements involontaires sont peu prononcés; il leur arrive de s'étendre à l'occasion d'impressions morales vives; de même en est-il en ce qui concerne les troubles intellectuels, et il n'y a pas parallélisme entre le développement des uns et des autres. L'affection dure ainsi très longtemps, de 10 à 30 ans, et par suite laisse les malades parvenir à un âge avancé, 70 ans, 80 ans; elle ne compromet en effet l'existence, qu'alors qu'il y a des troubles de la déglutition ou de la respiration. On ne connaît pas jusqu'à présent d'exemple de guérison.

Pronostic. — C'est dire que le pronostic est grave, non pas parce que l'affection menace directement l'existence, mais parce qu'elle compromet la vie sociale en raison de l'incapacité de travail qui en résulte. La gravité du pronostic s'étend en partie à la descendance des choréiques, puisque leurs enfants sont menacés de la même affection jusqu'à un âge relativement avancé : il est à considérer à cet égard, que si un descendant direct de choréique est épargné, ses enfants restent habituellement indemnes.

Diagnostic. — Très peu de maladies ressemblent à la chorée chronique, aussi le diagnostic en est-il généralement facile.

La *chorée de Sydenham* est surtout une maladie de l'enfance, alors que la chorée chronique est une affection de l'âge adulte et de la vieillesse. Dans les cas rares où la chorée chronique débute dans l'enfance, l'évolution de la maladie permettra seule de trancher la question. A cet égard, il faut se rappeler que la chorée de Sydenham procède souvent par une série de récidives, en quelque sorte subintrantes, et qui pourraient donner le change; il faudra donc s'informer avec soin si la chorée n'a pas cessé pendant un intervalle si court soit-il, pour reprendre ensuite. On pourra tenir compte également, pour distinguer la forme aiguë de la chronique, de ce que, plus ordinairement dans celle-ci, l'influence d'arrêt de la volonté est manifeste sur les mouvements.

On ne saurait différencier autrement que par leurs commémoratifs, et par la connaissance de l'époque de l'invasion de la maladie, les diverses *variétés de la chorée chronique*, *héréditaire*, des adultes, des vieillards.

L'*hémichorée symptomatique*, en raison de sa longue durée, pourrait être confondue plus facilement. Toutefois, on apprendra qu'elle a débuté à la suite d'une attaque apoplectiforme, on constatera sa limitation nettement hémiplégique, son association avec une hémiplégie, soit motrice, soit sensitive, on remarquera enfin que les mouvements sont à peine marqués au repos, et ne se manifestent guère qu'à l'occasion des mouvements. Même dans ces cas, ils sont moins variés et moins illogiques que dans la chorée chronique.

Nous ne parlerons que pour mémoire de la *chorée hystérique rythmique*, avec laquelle, tant en raison de la systématisation des mouvements que de leur apparition sous forme d'accès, la confusion n'est guère possible.

L'*athétose double*, au contraire, se rapproche beaucoup de la chorée, au point que pour M. Brissaud les deux syndromes pourraient reconnaître une commune origine et mériter la dénomination d'*athétoso-chorée*. Toutefois l'athétose double est ordinairement congénitale, ou à début infantile, elle s'accompagne souvent d'arrêts de développement des membres qui sont le siège des mouvements. Les mouvements involontaires sont beaucoup plus lents et moins étendus que dans la chorée, et surtout ne vont guère sans des roideurs des muscles, qui déterminent presque toujours des déformations consécutives analogues à celles du rhumatisme noueux. Ajoutons en dernier lieu que les troubles intellectuels, quand ils existent, consistent en un état d'imbécillité *stationnaire*, et non en un affaiblissement *progressif* comme dans la chorée. Il s'agit là de troubles moteurs d'espèces, voisines si l'on veut, mais auxquelles nous croyons qu'il importe de laisser leur autonomie distincte.

La *maladie des tics* est également susceptible d'être confondue avec la chorée, bien que la localisation faciale habituelle des spasmes du tic constitue par elle-même un premier élément de distinction. Les convulsions sont néanmoins généralisées parfois dans la maladie des tics, mais alors leur brusquerie, leur apparence de mouvements coordonnés, leur répétition dans le même ordre, leur évolution sous forme d'accès, sont autant de signes qui permettront d'éviter l'erreur. D'autre part, l'état mental des deux affections est tout à fait différent. Les obsessions conscientes, la coprolalie, l'écholalie, les formes diverses du délire du toucher, habituelles chez les tiqueux, ne sont, en effet, nullement comparables à l'affaiblissement intellectuel des choréiques.

Les signes différentiels des mouvements de la chorée, de ceux des *tremblements* et de l'*ataxie*, que nous avons indiqués à l'occasion de la chorée de Sydenham, sont applicables également en ce qui concerne la chorée chronique.

Traitement. — Ce que nous avons dit sur l'incurabilité de la chorée chronique montre assez que les diverses médications employées ont été suivies de peu de succès.

On a essayé ainsi : le bromure, les arsenicaux, l'antipyrine, les ferrugineux, à *l'intérieur*, l'hydrothérapie et l'électrisation statique comme traitement *externe*. On a préconisé l'application de pointes de feu et le stypage de la région de la colonne vertébrale, enfin la suspension par la méthode de Sayre.

On sera autorisé, malgré ces insuccès, à essayer les antispasmodiques,

comme le bromure et le chloral, l'antipyrine, qui paraît active dans les cas de chorée aiguë, enfin la révulsion sur la nuque sous forme de teinture d'iode ou pointes de feu, conseillée par M. Huet. M. Biernacki pense que l'impuissance de la thérapeutique provient surtout de ce que le traitement n'est généralement mis en œuvre que très longtemps après le début de la maladie, et pour sa part il a observé un cas favorable sous l'influence de la médication arsenicale.

Il conviendra, au point de vue préventif, de recommander aux enfants de choréiques d'éviter toute excitation du système nerveux, et de se conformer à des conditions hygiéniques sévères, pour lutter dans la mesure du possible contre la prédisposition menaçante.

B. — CHORÉE FAUSSE ÉLECTRIQUE. — MYOCLONIE

Des contractions cloniques brusques, semblables aux secousses provoquées par le choc électrique, contractions involontaires, non systématisées, plus ou moins localisées ou disséminées, se répétant sans rythme, à des intervalles variables, tels sont les caractères principaux et communs des chorées électriques.

Une affection analogue par certains de ses caractères cliniques, mais très particulière à tous les autres points de vue, a été, il y a longtemps, décrite par Dubini [1]; depuis, des observations en ont été produites, dues surtout à des auteurs italiens, sous le nom de cet observateur. Cette maladie, très rare et encore mal déterminée quant à sa nature, semble reconnaître pour origine des lésions organiques du système nerveux, et aboutit souvent à une terminaison fatale. En raison de ces signes importants qui la différencient nettement des autres variétés du groupe, nous croyons devoir la séparer et l'étudier à part des autres formes, que nous réunissons au contraire sous le nom de *myoclonie*.

Une première variété de cette catégorie : *chorée électrique*, déjà entrevue par Paget [2], a été différenciée par Bergeron [3] et par Hénoch [4], sous le nom de *chorée électrique de Hénoch-Bergeron*. Plus tard, en 1882, Friedreich [5] distingua une nouvelle entité morbide à laquelle on a donné le nom de *paramyoclonus multiplex*. Remak prétendit qu'il n'y avait pas de démarcation bien tranchée entre la maladie de Hénoch et celle de Friedreich. Seeligmüller les regarda également toutes deux comme identiques, et Schültze ne vit entre elles que des différences de degré. La chorée électrique est plus particulière à l'enfance, le paramyoclonus plutôt propre à l'adulte. Enfin, Vanlair [6] proposa de ranger sous le titre de myoclonie « l'ensemble des états morbides plus ou moins permanents caractérisés par des contractions forcées, brusques, incoordonnées, à répétition rapide, rythmiques ou arythmiques, avortées ou suivies d'un déplacement effectif, occupant toujours les mêmes parties, et résultant de l'alternance entre l'action et le relâchement de certains muscles. »

[1] Dubini, *Giorn. di Milano*, et *Gaz. médicale*, 1846.
[2] Paget, *Journal de médecine et de chirurgie d'Édimbourg*, 1847.
[3] Bergeron, *Thèse de Berland*, Paris, 1880.
[4] Henoch, *Berliner klinische Wochenschrift*, 1883.
[5] Friedreich, *Virchow's Archive*, LXXXVI, p. 421.
[6] Vanlair, Des myoclonies rythmiques. *Revue de médecine*, 1889.

Il y a lieu, suivant lui, de distinguer des variétés dans la myoclonie d'après les seuls caractères des mouvements : stasiques ou astasiques (avec ou sans déplacements), rythmiques ou arythmiques, disséminés ou localisés, externes ou internes; enfin, d'après la répartition du trouble moteur : myoclonie faciale, diclonie, hémiclonie, myoclonie alterne, paramyoclonie.

De même, Ziehen ([1]) pense qu'il conviendrait de réunir sous le nom générique de *myoclonie*, le paramyoclonus, la chorée électrique, la maladie des tics.

Plus récemment, une nouvelle variété de chorée électrique a reçu de M. Morvan ([2]), qui l'a découverte, le nom de *chorée fibrillaire*. D'après ses signes propres, et l'auteur lui-même n'a pas manqué de le reconnaître, cette affection se rapproche à son tour du paramyoclonus presque jusqu'à l'identification.

Aussi certains auteurs tendent-ils à refuser à ces diverses variétés la valeur d'entités morbides. M. Farges ([3]) considère que le paramyoclonus, non plus que la chorée de Morvan ou la chorée électrique, ne sont pas des maladies essentielles, mais les variantes d'un même syndrome, la myoclonie, commun à plusieurs classes de maladies. M. Colleville ([4]) émet une opinion analogue, et à l'occasion d'un cas où ont évolué successivement chez le même sujet des apparences symptomatiques, semblables à ces diverses variétés de contractions musculaires, il pense « qu'on peut alléger le cadre des affections nerveuses *spéciales* du syndrome de Friedreich et de Morvan qui n'est qu'une manifestation clinique particulière d'une perturbation dynamique ou d'une altération dans le fonctionnement des cellules des cornes antérieures, et plus généralement des cellules motrices dans tout l'appareil cérébro-spinal ».

A notre avis, la *maladie des tics*, — myoclonie à secousses systématisées, s'accompagnant le plus souvent de stigmates mentaux, à évolution chronique et incurable, — doit être éliminée du cadre de la chorée électrique, aussi bien que la *chorée de Dubini*, pour les raisons que nous avons fait valoir. Cette segrégation étant faite, il nous paraît, d'autre part, que les diverses affections décrites sous les noms de : *chorée électrique* de Bergeron, *paramyoclonus multiplex* de Friedreich, *chorée fibrillaire* de Morvan, ne méritent pas d'être considérées comme autant d'entités morbides ; elles ne représentent que les modalités d'une affection nerveuse, à laquelle il convient de garder le nom de *myoclonie*, et dont le type répond à l'affection décrite par Friedreich.

I. — PARAMYOCLONUS MULTIPLEX (DE FRIEDREICH)

Bibliographie : Friedreich, Paramyoclonus mutiplex. *Virchow's Archiv.*, Bd 86, 1881. — Löwenfeld, Ein weiterer Fall von Paramyoclonus multiplex. *Aertzlicher Intelligentzblatt*, München, n° 15, 1883. — Remak, Myoclonus multiplex. *Archiv. für Psychiatrie*, Bd 15, 1884. — Marie, Paramyoclonus multiplex. *Progrès medical*, n°s 8 et 12, 1886. — Homen, *Archives de Neurologie*, n° 38, 1887. — Manquat et Grasset, *Bulletin médical*, 1888. — Ricklin, *Gazette médicale de Paris*, 1888. — Vanlair, *Revue de médecine*, n°s 2 et 3, 1889. — Popoff, *Medizinische Beiträge, Morskoï skornik*, n° 16, 1886 — Bechterew. Paramyoclonus multiplex. *Archiv. für Psychiatrie*, Bd 19, 1887. — Kowalewsky, Paramyoclonus multiplex. *Archiv. für Psychiatrie*,

([1]) Ziehen, Ueb. Myoclonus und Myoclonie. *Arch. für Psychiatrie*, Bd XIX, p. 465.

([2]) Morvan. De la chorée fibrillaire. *Gazette hebdomadaire*, avril 1890.

([3]) Farges, le Syndrome de Friedreich et de Morvan, Myoclonie. *Gaz. hebd.*, juin 1890, n° 25, p. 294.

([4]) Colleville, Syndrome de Friedreich et de Morvan devant la chorée. *Gaz. hebdom.*, 4 octobre 1890, n° 40, p. 474.

Bd 4, 1887. — RIBALKINE, Paramyoclonus multiplex. *St-Petersb. psych. Gesellsch.*, 1887. — SEELIGMÜLLER, *Deutsche medic. Wochenschrift*, n° 52, 1887. — KNY, Ueber ein dem Paramyoclonus multiplex nahestehendes Krankheitsbild.. *Archiv. für Psychiatrie*, Bd 19, 1888. — MARINA, Ueber Paramyoclonus multiplex und idiopatische Muskelkrämpe. *Archiv. für Psychiatrie*, Bd 19, p. 684, 1888. — STEWART, Paramyoclonus multiplex. *Brit. med. Journ.*, p. 426, 1888. — ALLEN STARR, *Journal of nervous and mental dis.*, 1889. — BENNET, *Case in which attacks of intermittent tonic muscular spasms...*, cité par Resti. — SPITZKA, *Journal of nervous and mental dis.*, n°s 7 et 10, 1887. — FRANCOTTE, *Annales de la Soc. méd.-chir. de Liège*, X, 1887. — TESTI, Storia di un caso singolarissimo di spasmo. *Giorn. Neuropatologia*, *f.* 3 et 4, 1886. — BRIGNONE, *Riforma medica*, n° 192, 1886. — SILVESTRINI, *Medicina contemporanea*, 1886. — VENTURI, *Giorn di neuropatologia*, 1887. — FELETTI, Un caso di paramioclono fibrillare. *Gior. di neuropath.*, 1887. — RUBINO, *Riforma medica*, 1887. — SEPILLI, *Rev. speriment. freniatria e med. legale*, 1887. — LEMBO, *Gior. di neuropat.*, 1887. — MORETTI, *Rivista clinica di Bologna*, 1888. — FALDELLA, *Rev. freniatria e med. leg.*, 1888. — LEMOINE et LEMAIRE, Étude clinique du paramyoclonus multiplex. *Revue de médecine*, décembre 1889, janvier 1890. — GIAMPIETRO, *Rivista clinica e terapeutica*, 1890. — LEMOINE, *Rev. de médecine*, novembre 1892. — TAMBRONI et PIERACCINI, Un caso di paramioclono multiplo e atrophia muscolare progressiva. *Ann. di neurologia*, année X, f. I, II, III, 1892. — D. MASSARO, *Un caso di paramioclono multiplo*, H. Pisani, oct. 1892.

Historique. — Friedreich décrivit pour la première fois en 1881 cette affection caractérisée par des secousses cloniques brusques et particulières des muscles. Comme il l'avait vue survenir à la suite d'une frayeur, il la rapprocha des *schreekneurosen*, bien qu'il lui donnât le nom de *paramyoclonus*, à cause, disait-il, de la notion de bilatéralité qu'éveille dans l'esprit le terme de paraplégie. Peu de temps après, Löwenfeld en publia une nouvelle observation et tenta de substituer le terme de *myoclonus multiplex spinalis* au nom proposé par Friedreich. Bientôt Remak présenta, à son tour, des malades de cette catégorie à la Société de psychiatrie.

En France, nous devons à M. P. Marie la première publication sur le paramyoclonus, à l'occasion d'une observation recueillie dans le service de M. Charcot en 1886. Les travaux ne devaient pas tarder à se multiplier sur le sujet, et il nous suffira de mentionner parmi les auteurs qui se sont occupés de cette question : en *France*, Homen, Manquat et Grasset, Ricklin, Vanlair; en *Russie*, Popoff, Bechterew, Kowalewsky, Ribalkine; en *Allemagne*, Kny, Seeligmüller, Marina; en *Amérique*, Allen Starr, Spitzka; en *Angleterre*, Stewart, Bennett; en *Belgique*, Francotte; enfin, en *Italie*, Testi, Brignone, Silvestrini, Venturi, Feletti, Rubino, Seppili, Lembo, Moretti, Faldella, etc.

En 1889-90, MM. Lemoine et Lemaire consacrent dans la *Revue de médecine* un mémoire très important au paramyoclonus; se basant sur la plupart des cas précités et sur leurs observations personnelles, ils exposent l'état actuel de nos connaissances sur cette maladie, et se montrent disposés à en faire une névrose dépendant de la neurasthénie. Depuis, nous trouvons encore à citer : un travail de Giampietro, une nouvelle observation de M. Lemoine, un cas de Tambroni et Pieraccini où le paramyoclonus aurait été suivi d'atrophie musculaire, enfin une courte monographie de Domenico Massaro.

Étiologie. — On connaît mal les causes qui président à la genèse de la maladie, et aucune circonstance particulière ne s'est encore imposée à l'attention par sa constance à cet égard.

Quant aux *prédispositions*, celle de l'*hérédité* névropathique ne semble pas douteuse, car elle se retrouve dans la plupart des cas, soit qu'on ait rencontré chez les parents des névroses comme l'hystérie et l'épilepsie, ou des organopa-

thies comme la paralysie générale. Le *sexe* ne semble pas avoir grande influence, bien que l'on compte plus d'hommes que de femmes (20 hommes pour 8 femmes). L'affection se développe plutôt à l'*âge mûr*, quoiqu'on en connaisse plusieurs cas chez des enfants. Une observation de Seeligmüller a trait à un enfant de 5 ans; aussi l'auteur concluait-il à la nature congénitale de l'affection, qu'il appelait *myospasia congenita*. L'innéité est loin d'être démontrée; Gucci en a, à la vérité, relaté un cas; mais, dans la plupart des relations, la maladie paraît certainement acquise.

On n'a parfois pu incriminer comme causes *occasionnelles* que le *surmenage*, la *fatigue*, la *misère*, mais le plus souvent c'est à la suite d'une *émotion morale* vive que se développe le paramyoclonus. La *peur* est la cause la plus fréquemment signalée. Le *refroidissement*, le *traumatisme*, associés ou non à une frayeur, pourraient aussi déterminer l'éclosion des spasmes.

Symptômes. — Le début se fait parfois insidieusement, mais le plus souvent l'affection se manifeste brusquement très peu de temps après une émotion, ou après l'effet de l'une des autres causes que nous venons de rapporter.

L'affection se caractérise essentiellement par des troubles de la *motilité*, consistant en des contractions musculaires cloniques, qui se montrent tout d'abord aux muscles des membres inférieurs, se généralisant ensuite, en respectant ordinairement les muscles de la face, et en épargnant presque toujours les muscles de la vie de relation.

Ces convulsions apparaissent subitement dans un ou plusieurs muscles, qui se contractent, puis se relâchent presque aussitôt. Elles surviennent sans causes appréciables, sont instantanées et involontaires. Leur variété est telle, que parfois elles ne produisent pas d'oscillations étendues, que parfois même elles ne déterminent pas de déplacement notable des membres.

Selon Lemoine, elles pourraient revêtir quatre types : *clonique*, *tonique*, *tétanique* et *fibrillaire*, bien que le type clonique soit de beaucoup le plus fréquent. Les convulsions de ce dernier genre ont les qualités que nous venons de rapporter. Les contractions *toniques* sont plus durables et plus intenses, ce qui les distingue des précédentes. Certaines séries sont espacées par des intervalles tellement courts qu'elles acquièrent l'apparence *tétanique*.

Quant aux contractions *fibrillaires*, elles atteignent, non pas la totalité du muscle, mais ses fibres ou ses faisceaux en particulier, de sorte qu'elles ressemblent de point en point aux trémulations fibrillaires qui s'observent dans les atrophies musculaires myélopathiques. La variété de chorée fibrillaire décrite par Morvan et que nous étudions plus loin est caractérisée par la prédominance de ce mode de contraction.

Au surplus, chaque fois que prédomine un des types de spasme, il en résulte de même la formation d'une variété particulière. Le plus ordinairement, on observe en même temps les diverses espèces de contractions avec prédominance de spasmes cloniques.

Les convulsions sont habituellement bilatérales, et quand elles affectent des muscles symétriques, elles ne se produisent pas pour cela au même instant dans les muscles correspondants des deux côtés du corps, et il n'y a guère qu'une apparence dans la simultanéité. De plus, la symétrie elle-même n'est pas de règle, bien qu'elle se trouve notée dans la plupart des observations.

Les contractions sont surtout inégales, irrégulières et non rythmiques, sauf en des cas tout à fait exceptionnels. Quant à leur nombre relatif, il est des plus variables. Tantôt elles se multiplient et se rapprochent assez pour entraîner une agitation continue, tantôt elles procèdent par petits accès, séparés par des intervalles de calme d'un quart d'heure à une demi-heure. Pour citer des chiffres, on peut voir, d'après certains auteurs, de 60 à 100 mouvements en une minute. De plus, ce nombre varie non seulement selon les sujets, mais encore selon les muscles du même sujet, les muscles de certaines régions se contractant plus fréquemment que ceux de certaines autres.

L'intensité des contractions est-elle aussi soumise à d'extrêmes limites? Parfois la contraction est insuffisante à provoquer le déplacement du membre, parfois elle ne détermine qu'un changement de position à peine appréciable. En d'autres cas, elles entraînent, au contraire, des déplacements de grande étendue, et, à cet égard, il semble exister une relation proportionnelle directe entre la fréquence et l'intensité des contractions.

Diverses influences sont susceptibles de modifier les contractions. Le pouvoir qu'a la *volonté* de les suspendre momentanément avait été regardé comme pathognomonique. Il est certain que dans tous les cas le malade arrête les mouvements lorsqu'on le lui ordonne, mais ce n'est là qu'un arrêt temporaire. De même, les *mouvements volontaires* font cesser immédiatement les convulsions dans les muscles qui prennent part à ces mouvements. C'est, là aussi, une règle qu'on peut considérer comme absolue, car on ne lui connaît que des exceptions très rares. Il résulte aussi de là que les mouvements restent coordonnés et que le sujet peut se livrer à diverses occupations. Toutefois, l'action suspensive des mouvements volontaires est, elle aussi, temporaire. Néanmoins, l'inhibition exercée par la volonté et par les mouvements sur les convulsions du paramyoclonus est un de ses meilleurs signes. Le *sommeil* suspend également les convulsions, et n'est, par suite, pas troublé en général; toutefois, on a signalé des cas où les contractions apparaissaient brusquement dans la nuit et réveillaient le malade.

Il est d'autres influences qui, au lieu de suspendre, exagèrent les convulsions et même sont capables de les provoquer. Ainsi sont-elles, par exemple, toujours augmentées par les *émotions*. Diverses excitations périphériques les réveillent immédiatement : ce sont, en premier lieu, la *percussion des tendons*, notamment du tendon rotulien, la percussion des muscles qui est suivie de la convulsion de ceux-ci, le chatouillement, le pincement, la piqûre, l'électrisation de la peau, et en particulier l'application d'un corps froid à la surface cutanée.

La *répartition* des convulsions varie, et, selon qu'elles affectent les divers membres et le tronc, il en résulte des déformations particulières, ainsi que des troubles fonctionnels consécutifs. Le plus souvent les *membres inférieurs* sont pris les premiers, et si les mouvements se généralisent ensuite progressivement, ils demeurent néanmoins les plus atteints. Parfois le début se fait par les *membres supérieurs*. Il arrive aussi qu'on observe la distribution *hémiplégique* des spasmes, du moins pendant un certain temps. Nous avons dit que l'intégrité de la *face* est loin d'être constante, comme le pensait Friedreich.

Sous l'influence des convulsions *la tête* se meut brusquement de droite à gauche et d'avant en arrière, comme dans les gestes de la négation et de l'affirmation. A la *face* ce sont les lèvres qui sont le plus agitées, tirées en haut

et en bas et donnant à la physionomie des expressions diverses. Les paupières, les globes oculaires eux-mêmes sont agités également. On peut voir aussi la mâchoire inférieure se fermer tout d'un coup ou présenter des mouvements de diduction. La *langue* est assez rarement le siège de contractions, qui entraînent, quand elles se manifestent, des perturbations de la parole, dont l'articulation est subitement interrompue.

Les mouvements des *membres supérieurs* sont des plus variés : extension, flexion, abduction des bras, supination, pronation des avant-bras, flexion et extension des doigts, telles sont les attitudes que l'on voit le plus ordinairement se succéder, parfois au point de mettre obstacle à l'exercice de la profession.

Aux *membres inférieurs* on observe les mêmes contractions, mais elles aboutissent à de moindres déplacements. Aussi bien les secousses cessent-elles pendant la marche suffisamment pour ne pas l'entraver la plupart du temps. Souvent néanmoins les contractions persistent assez pour troubler la locomotion, qui devient maladroite, ébrieuse. Exceptionnellement, l'accroissement des convulsions a été vu lors des mouvements de la marche, et suffisant à les empêcher (Homen). Il n'y a donc pas dans la conservation de la faculté de la locomotion de caractère absolu.

Au *tronc* les mouvements sont plus rares, relativement. Ils consistent en des élévations des épaules et en des attitudes rappelant celles de l'opisthotonos, du pleurosthotonos, etc.

Les *muscles de la vie organique* participent au désordre dans quelque cas, et leur atteinte se manifeste par des troubles de la déglutition quand il s'agit des muscles du pharynx, par des désordres respiratoires quand il existe des contractions des muscles du larynx ou du diaphragme. Dans ces circonstances on a noté des bruits respiratoires et du hoquet. On a même observé des irrégularités du pouls et des palpitations qu'on a mis sur le compte de contractions cardiaques anormales.

Les muscles affectés conservent leur *force* dynamométrique, et n'offrent pas d'altérations de leurs réactions électriques. Toutefois les excitations électriques directes exagèrent les spasmes.

Les *réflexes tendineux* en général et les réflexes rotuliens en particulier sont presque toujours forts sinon réellement exagérés. On n'a pas noté le clonus du pied.

La *sensibilité* est peu affectée dans le paramyoclonus : les contractions musculaires ne sont pas douloureuses par elles-mêmes, bien qu'elles puissent entraîner des sensations de lassitude. Dans certains cas les malades accusent des douleurs variant, quant à leur nature et à leur intensité — du fourmillement à la douleur contusive — dans les membres et dans diverses régions. La sensibilité *objective*, la sensibilité *spéciale*, sont en tous cas respectées.

L'*intelligence* reste indemne : dans des cas très rares on a noté des rêvasseries et de l'affaiblissement de la mémoire. En dehors des troubles ressortissant aux désordres de la motilité que nous avons décrits, les *appareils organiques* ne sont pas touchés.

Marche. Durée. Terminaisons. — En exceptant les cas où les secousses apparaissent subitement à la suite d'une frayeur, le début est insidieux. Il se produit d'abord quelques rares mouvements involontaires, seulement au repos, puis les contractions augmentent de nombre. La marche de la

maladie est ensuite progressive, et l'affection parvenue à sa période d'état dure ensuite extrêmement longtemps. La terminaison la plus fréquemment notée est l'amélioration (9 cas sur 28) et même la guérison (9 cas sur 28). Mais il faut compter avec les récidives, qui sont très fréquentes.

Bien que, selon que le remarque Lemoine, le *pronostic* ne puisse encore être établi sur des données précises, il paraît bénin, comme on voit, dans la majorité des cas.

Diagnostic. — Encore que cette distinction ait été tentée par plusieurs auteurs, il ne nous paraît pas qu'on puisse toujours distinguer le paramyoclonus de la *chorée électrique de Bergeron.* Il n'y aurait guère entre ces deux formes que des différences de degré : l'incoordination, la rapidité, la généralisation, la forme des contractions, sont en effet les mêmes dans les deux cas. On a dit que dans le paramyoclonus les spasmes sont irréguliers et arythmiques, tandis que dans la chorée électrique ils seraient plutôt rythmiques, mais y a-t-il là un élément suffisant pour la différenciation ?

C'est surtout de la *maladie des tics convulsifs* telle que la comprend M. Charcot et qu'elle a été décrite par Gilles de la Tourette et Guinon qu'il importe de savoir distinguer le paramyoclonus. Les caractères différentiels principaux sont que les convulsions de la maladie des tics sont coordonnées et représentent ordinairement la répétition d'actes volontaires ou réflexes, qu'ils figurent des mouvements systématisés, tandis qu'au contraire les mouvements du paramyoclonus sont tout à fait incoordonnés. De plus, les contractions du tic ne sont pas soumises aux influences excitantes et inhibitoires que reconnaissent celles des paramyoclonus.

En dehors de ces signes principaux, on peut remarquer que la maladie des tics siège surtout à la face, que respecte souvent le paramyoclonus, et enfin que celui-ci ne comporte pas les désordres mentaux qui sont presque de règle chez les tiqueux. Ces derniers caractères sont insuffisants, puisqu'ils ne sont pas constants, mais ils n'en seront pas moins utilisables pour le diagnostic dans les cas appropriés.

Pathogénie. Nature. — Le résultat de la seule autopsie qui ait été faite (malade de Friedreich autopsiée par Schultze) a été négatif, aussi ne peut-on faire que des hypothèses sur la nature du paramyoclonus.

Pour certains auteurs, il s'agit d'une altération fonctionnelle des cellules motrices des cornes antérieures.

Tout récemment Tambroni et Pieraccini ayant observé successivement chez une idiote des signes de paramyoclonus, puis d'atrophie musculaire progressive, ont prétendu[1] trouver là la démonstration de cette hypothèse. Les cellules d'abord simplement irritées (paramyoclonus) en seraient arrivées à la dégénération (atrophie musculaire). La lésion, de dynamique serait devenue organique.

Cette manière de voir a été bien défendue par Vanlair, dont nous reproduirons les idées quant à l'altération causale et au mécanisme de la maladie. Pour cet auteur, le siège de la lésion pathogène du myoclonisme réside principalement dans l'axe médullo-bulbaire, bien que le cerveau ne soit pas étranger à sa production. Reste à savoir si la lésion spasmogène se cantonne ou non dans un ou plusieurs segments particuliers du névraxe, et dans l'affirmative quelle est la position occupée par eux.

Pour le cerveau, il y a tout lieu de supposer que c'est la couche corticale, attendu qu'elle est la seule dont la lésion expérimentale ait pu faire apparaître des mouvements de ce genre. Pour l'axe spino-médullaire, aucun segment ne paraît être indemne, puisque les convulsions sont généralisées. La lésion affecte toutefois une prédilection pour les renflements, puisque les membres sont plus atteints que le tronc. On peut dire aussi que dans ces renflements ce sont plutôt les centres propres à chaque muscle que les centres de coordination qui sont lésés.

En ce qui concerne le mécanisme des mouvements, Friedreich pensait, selon l'opinion d'Hoffmann, qu'il s'agissait seulement de décharges dues à l'irritation excessive des cellules. Mais comment expliquer alors que les irritations intenses arrêtent, et que les excitations légères excitent les spasmes? Vanlair et Masius ont proposé une interprétation basée sur la connaissance de l'inhibition. Les muscles antagonistes sont innervés par deux groupes de ganglions qui exercent l'un sur l'autre une action empêchante. Lorsque l'irritation est faible, un seul de ces groupes fonctionne; si l'irritation est forte. le deuxième groupe entre alors en jeu et suspend le fonctionnement du premier. La forme des contractions s'expliquerait ainsi par l'action de ces groupes dynamogènes et inhibiteurs. L'irritation du groupe dynamogénial tendrait à produire une contraction soutenue, et l'intervention du groupe inhibiteur enrayerait cette tendance.

La place qui convient au paramyoclonus dans le cadre nosologique est également controversée. Certains avec Lemoine et Lemaire en font une névrose dépendant de la neurasthénie; d'autres, considérant l'influence pathogène des émotions et du traumatisme, cherchent à l'assimiler à l'hystérie. Il en est enfin qui la rapprochent de la maladie des tics, ou lui accordent une place intermédiaire entre celle-ci et la chorée.

Pour nous, nous avons dit pourquoi nous considérions le paramyoclonus comme le type d'un groupe morbide, la myoclonie, qu'on ne peut ranger actuellement que parmi les névroses motrices, à côté de la chorée, à côté de la maladie des tics, avec lesquelles elle ne saurait être confondue.

Traitement. — Le traitement habituel des névroses, l'hydrothérapie, ne paraît pas convenir dans la cure du paramyoclonus. Pour la majorité des auteurs, les douches tièdes ou froides, de même que les bains, seraient contre-indiqués.

La médication externe la plus usitée est l'électrisation par les courants continus. Ses heureux effets dans des cas assez nombreux avaient même fait regarder l'influence curative de la galvanisation comme un des signes de l'affection. Ce résultat, toutefois, n'est pas constant. Un des électrodes sera appliqué sur le rachis, l'autre successivement sur les membres affectés.

De nombreux médicaments ont été préconisés, et peu ont répondu aux espérances qu'on avait fondées sur leur emploi : l'alcool, le valérianate de zinc. l'ésérine et le sulfate d'atropine en injections sous-cutanées sont à peu près abandonnés. Les bromures ne paraissent pas avoir d'effets démonstratifs. En dehors de l'hyoscine, dont l'efficacité ne semble pas douteuse, mais qui est une substance dangereuse à manier, la cocaïne, proposée par Vanlair, aurait une influence réelle. On l'emploierait méthodiquement à doses extrêmement faibles, en injections répétées.

Lemoine pense qu'on pourrait essayer l'antipyrine et les médicaments analogues, qui ont fait leurs preuves dans le traitement de la chorée.

On ne négligera pas de combattre l'état de faiblesse générale habituelle par des moyens toniques appropriés.

II. — CHORÉE DE BERGERON

Bibliographie : Bergeron, in *Thèse de Berland*, Paris, 1880. — Guertin, *Thèse de Paris*, 1881. — Hénoch, *Berlin. klin. Wochenschrift*, 1883. — Tordeus, De l'électrolepsie. *Journal de Bruxelles*, 1883. — Lannois, *Thèse d'agrégation*, Paris, 1886. — Pott, Ueber einen Fall von Chorea electrica. *Münchener medicinische Wochenschrift*, n° 9, 1890. — Bouveret et Curtillet, Un cas de myoclonie (chorée électrique de Bergeron). *Lyon médical*, 19 sept. 1890, p. 213. — Massalongo, Corea elettrica o mioclonia elettroid di origine gastrica. *La Riforma medica*, 20 août 1892, n° 190, p. 471.

Le premier travail où se trouvent exposés les caractères de l'affection est la thèse de Berland faite sous l'inspiration de Bergeron en 1880. Divers travaux lui ont été consacrés depuis, la thèse de Guertin, le mémoire de Tordeus. Hénoch l'étudie à nouveau avec beaucoup de développements en 1883, d'où le nom de *chorée électrique de Bergeron-Henoch* qui lui est attribuée par certains auteurs. En dehors des observations isolées, relativement nombreuses, qui lui ont été consacrées, nous citerons un mémoire de Massalongo, qui pense que la chorée de Bergeron n'est qu'une variété de paramyoclonus, et défend l'origine gastrique du trouble, soupçonnée déjà autrefois par M. Joffroy.

On sait très peu de chose sur les causes de la chorée de Bergeron. Ce sont surtout les enfants qui en sont frappés, et le plus souvent entre 7 et 14 ans ; il ne paraît pas que les garçons soient plutôt affectés que les filles.

On a invoqué comme prédisposition : l'hérédité nerveuse et la chloro-anémie. Dans plusieurs cas le développement de la maladie a semblé reconnaître l'influence d'une frayeur, d'une émotion morale vive et pénible.

Déjà M. Joffroy avait pensé qu'on pouvait subordonner les convulsions à des troubles gastriques, en les rapprochant des accidents tétaniformes rapportés au cours de la dilatation de l'estomac par Bouchard, Kussmaul et Hanot. Des recherches plus récentes, les travaux de Brieger, ceux surtout de Bouveret et Devic [1], sont venus donner un appui plus consistant à cette théorie, qui a été reprise par Massalongo. Pour cet auteur, il existerait une variété de chorée électrique qui équivaudrait aux manifestations d'un système nerveux altéré par des substances toxiques d'origine gastrique, aussi le traitement de l'estomac serait-il alors curatif des accidents convulsifs.

La chorée de Bergeron a un *début* brusque et elle arrive d'emblée à son summum d'intensité. Elle consiste en des secousses brusques, rapides, « qui semblent être l'effet d'une décharge électrique répétée d'une façon rythmique, à intervalles rapprochés ou à plusieurs minutes de distance ». Ces secousses, malgré leur intensité, n'empêchent pas les mouvements volontaires. Elles sont involontaires et paraissent même s'exagérer, pour peu que le petit malade cherche à les empêcher. Elles disparaissent complètement pendant le sommeil. Elles n'affectent aucune symétrie dans les parties du corps qui en sont atteintes, mais parfois observent un certain rythme dans leur répétition.

Quant à leur *répartition*, elles peuvent être localisées, à la tête et aux

[1] Bouveret et Devic, Tétanie d'origine gastrique. *Revue de médecine*, 1892, n°s 1 et 2.

membres, mais le plus ordinairement elles sont généralisées. A la tête les spasmes déterminent de brusques mouvements d'ensemble, d'extension ou de flexion. Au tronc, on constate une rapide inclinaison en avant ou en arrière : les épaules s'élèvent et s'abaissent en un rien de temps, puis les bras se rapprochent et s'écartent du tronc. Les secousses sont tellement vives et fréquentes que le plus habituellement le sujet doit renoncer à toute occupation. Parfois elles s'organisent en véritables paroxysmes dans l'intervalle desquels s'observe un calme relatif. Les muscles respiratoires peuvent participer aux spasmes, et il en résulte des bruits involontaires, parfois des sortes d'éructations. Les mouvements sont exagérés par les émotions de toute nature.

Chez une malade de M. Joffroy, la compression du nerf facial suspendait les spasmes de la face.

Les convulsions ne s'accompagnent d'aucun autre trouble. La force dynamométrique, les réactions électriques des muscles, sont indemnes. La sensibilité de la peau reste normale. Parfois l'état mental est légèrement affecté, et l'on constate de la tristesse ordinaire ou de l'angoisse au moment des accès. Les divers appareils ne présentent pas d'altérations, sinon qu'il peut exister — et on devra la rechercher — la dilatation de l'estomac, cause, pour certains auteurs, de l'auto-intoxication productive de la maladie.

L'évolution de l'affection est en général rapide, et elle se termine toujours par la guérison, qui parfois a succédé rapidement à l'absorption d'un vomitif. Le traitement de l'estomac devra en tous cas être institué, puisqu'on lui devrait des guérisons avérées.

III. — CHORÉE FIBRILLAIRE (DE MORVAN)

« La maladie dont nous poursuivons l'étude est caractérisée par des contractions fibrillaires apparaissant tout d'abord dans les muscles des mollets et de la partie postérieure des cuisses, pouvant ensuite s'étendre aux muscles du tronc, et même à l'un des membres supérieurs, mais respectant toujours les muscles du cou et de la face. » Telle est la description que M. Morvan donne de la maladie pour laquelle il propose le nom de *chorée fibrillaire*.

La chorée fibrillaire serait une maladie de l'adolescence (de 16 à 22 ans) ; la plupart des sujets sont du sexe masculin. Chez certains malades, on a pu attribuer la maladie à des fatigues, à un excès de travail. On a relevé, parmi les antécédents, une fois la chlorose, deux fois des antécédents héréditaires nerveux.

Pour M. Morvan, la chorée fibrillaire est une lésion de la corne antérieure de la substance grise de la moelle qui n'intéresse ordinairement que la portion où se trouve l'origine du nerf sciatique. Mais elle en peut sortir et gagner toute la hauteur du cordon antérieur. Limitée d'abord aux colonnes des cellules motrices, elle ne s'y confine pas toujours : on la voit alors gagner en profondeur, atteindre les centres excito-sudoraux et accélérateurs du cœur, et, arrivant jusqu'au cordon intermédio-latéral, intéresser le centre vaso-moteur lui-même. Étant donnée la curabilité de l'affection, il ne s'agit pas de sclérose, mais d'une simple irritation avec ou sans congestion.

Les contractions fibrillaires ont pour caractères de cesser dans les muscles dès que ceux-ci se contractent pour un mouvement volontaire, et de ne pas

entraîner de mouvements du membre. Elles n'occupent en général pas le muscle entier, mais une partie de son étendue (contractions fasciculaires). Elles donnent lieu seulement à des élevures dans les muscles longs, à des tressaillements dans les muscles plats; ces tressaillements, irréguliers, fréquents, multiples, peuvent tout au plus donner lieu à quelques soubresauts des doigts, mais le plus souvent ils ne déterminent ni tremblement ni déplacement. Aussi n'empêchent-ils en rien les mouvements volontaires, qui s'exécutent sans douleur ni difficultés.

Au début, les contractions apparaissent dans les muscles des mollets et des cuisses, elles s'étendent ensuite aux muscles du tronc et des membres supérieurs, respectant en tous cas ceux du cou et de la face.

Elles ne s'accompagnent pas de troubles de la sensibilité, non plus que de troubles généraux ou des divers appareils. Parfois on a constaté de l'hypérédrose, de la tuméfaction des extrémités avec rougeur.

L'affection se termine par la guérison, mais est susceptible de récidives fréquentes.

L'auteur se basait sur les caractères suivants pour différencier la chorée fibrillaire du paramyoclonus, qui se rapprochent l'une de l'autre en ce que dans les deux cas les convulsions peuvent affecter tous les muscles autres que ceux de la face et du cou, et cessent dans les muscles affectés pendant l'exécution des mouvements auxquels ils prennent part. Tout d'abord dans la chorée fibrillaire la convulsion n'intéresse que les éléments du muscle, fibres ou faisceau, tandis que dans le paramyoclonus la convulsion occupe le muscle dans son ensemble, dans toute sa masse. En second lieu, dans la chorée fibrillaire, la convulsion ne produit ni tremblement ni déplacement d'aucune sorte, tandis que dans le paramyoclonus la convulsion est suivie de mouvement.

Toutefois, on a rapporté des cas (Toletti, Kny) de paramyoclonus dans lesquels la convulsion se réduisait à des contractions fibrillaires. Aussi M. Morvan est-il lui-même actuellement disposé à admettre « que la chorée fibrillaire, malgré certaines particularités, ne serait qu'une variété du paramyoclonus de Friedreich, la variété sans mouvements, sans déplacement d'aucune partie du corps, et parfois avec troubles sudoraux et vaso-moteurs ».

CHORÉE DE DUBINI

BIBLIOGRAPHIE : DUBINI, *Giornale di Milano*, 1846. — TATTI, la Corea elettrica. *Gaz. medic. lombarda*, 1847. — HOERTEL, *Gaz. médicale*, 1848. — MORGANTI, la Corea elettrica. *Gaz. medic. lombarda*, 1853. — FRUA, Del tifo cerebrale convulsivo (corea elettrica di Dubini). *Ann. univ. di medic.*, 1853. — CLERICI, la Corea elettrica e una epilessia. *Atti del ospedale di Milano*, 1855. — PIGNACCA, *Della corea elettrica osservata in Pavia*, 1855. — FERRO, Storia di corea elettrica. *Gaz. ital.*, Prov. Venete, 1858. — STRAMBIO, Sulla corea elettrica. *Gazz. medic. lombarda*, 1859. — TOMASSI, Rendiconto della clinica medica di Pavia, *Il Morgagni*, 1864. — GOLGI, *Rivista clinica di Bologna*, 1874. — STEFANINI, Sulla corea elettrica. *Ann. Univers. di med.*, 1875. — CAVAGNES, Sulla corea elettrica. *Ann. Univers. di med.*, 1878. — BIANCHI, la Corea elettrica. Rivista sintetica, *lo Sperimentale*, 1881. — GROCCO, Considerazioni sulla corea elettrica. *Ann. univers. di med.*, 1884.

C'est en 1845 que Dubini a décrit sous le nom de *chorée électrique* « une affection dont il n'a pu indiquer ni les causes ni la nature, mais dont il a su tracer clairement la symptomatologie » (Lannois).

L'anatomie pathologique n'en est pas bien déterminée. Il existe des cas où

l'on n'a rencontré aucune lésion anatomique, mais cela est rare, et le plus souvent il existe des altérations, non seulement associées, comme la congestion pulmonaire, la broncho-pneumonie ou la tuberculose, mais encore efficientes ou paraissant telles. Celles-ci frappent le système nerveux, mais elles n'ont rien de spécifique. On a noté la congestion et l'inflammation des méninges avec augmentation considérable du liquide céphalo-rachidien ; on a signalé également de la congestion cérébrale prédominant dans les ganglions de la base, et des foyers de ramollissement, soit corticaux, soit des corps opto-striés.

Basées sur des données aussi incertaines, les hypothèses pathogéniques sont des plus discutables. S'il paraît vrai que la maladie de Dubini dépend d'une lésion des centres nerveux, on ne saurait affirmer si elle est d'origine purement cérébrale, comme le prétend Grocco, ou cérébro-spinale. Résulte-t-elle d'une myélite spéciale à localisations et à lésions propres à déterminer des convulsions, ou d'une méningo-myélite? Ces questions sont actuellement encore aussi difficiles à résoudre que celle de savoir s'il ne s'agit pas d'une infection à microbe spécifique. M. Jaccoud avait pensé autrefois que cette affection pouvait représenter une forme particulière de typhus cérébro-spinal.

L'étude clinique de la maladie de Dubini repose sur des observations plus concluantes. Son début est le plus souvent brusque, et s'annonce par des phénomènes douloureux.

Des douleurs contusives, intenses, presque continues, occupent la tête, la nuque et parfois aussi la région lombaire. A brève échéance elles s'accompagnent de secousses des membres. Celles-ci ont le caractère des mouvements de la chorée électrique : elles sont rapides, instantanées, de peu d'étendue et de durée, semblables à celles que produisent les commotions électriques. Lorsqu'elles commencent, le plus souvent par les extrémités supérieures, les doigts, la main, parfois par la moitié de la face, elles réveillent en même temps des sensations pénibles dans les régions où elles apparaissent. Localisées d'abord, à un segment de membre où à la face, elles ne tardent pas à se généraliser tantôt sous forme hémiplégique, tantôt à la totalité du corps ; leur extension, néanmoins, se fait assez lentement et de telle façon que ce n'est qu'après quelques jours, ou même quelques semaines, qu'elles occupent ainsi tous les muscles.

En dehors de ces secousses qui se reproduisent presque constamment, à intervalles relativement rythmés, il existe au cours de l'affection de grandes attaques convulsives, sans perte de connaissance. Celles-ci surviennent 3, 4, 5 fois dans les 24 heures, entraînant à leur suite de véritables parésies des membres.

La sensibilité est peu affectée : on constate toutefois de l'hyperesthésie des téguments, dont le moindre attouchement exaspère l'intensité des convulsions. Il n'y a pas de troubles des réactions électriques des muscles.

La marche de la maladie est relativement rapide ; les secousses augmentent, se généralisent, les accès convulsifs deviennent presque subintrants, et à peine parfois a-t-on constaté des rémissions de quelques jours. Le plus souvent l'affection évolue progressivement, durant de quelques jours à 4 ou 5 mois pour aboutir à la mort, qui, d'après Bianchi, survient dans 90 pour 100 des cas. La terminaison fatale est annoncée par le rapprochement des accès, qui font place au coma. Les mouvements s'atténuent, le pouls devient petit, la respiration stertoreuse ; l'agonie peut durer un à deux jours.

PARALYSIE AGITANTE

Par le Dr LAMY

La paralysie agitante est universellement connue sous la dénomination de *maladie de Parkinson*, du nom de l'auteur anglais qui le premier l'a décrite (1817).

A la suite du mémoire de Parkinson, la maladie avait été signalée à plusieurs reprises dans la première moitié de ce siècle, par les auteurs anglais principalement. G. Sée, à propos du diagnostic avec la chorée (1851), Trousseau, dans ses Cliniques, en parlent d'un façon explicite. Mais ce sont surtout les travaux de Charcot[1] et de ses élèves (Ordenstein, Boucher, Berbez, Béchet, etc.), qui ont contribué à préciser et à vulgariser les notions que nous possédons aujourd'hui sur cette affection. Nettement séparée des autres maladies à tremblements, elle a été bien étudiée sous ses formes frustes par l'École de la Salpêtrière.



Fig. 216 (d'après Gowers). — Attitude générale du corps pendant la marche.

Symptômes. — Dans son développement complet et sa forme typique, la paralysie agitante est une des maladies les plus caractéristiques qui soient. Le sujet, qui a généralement dépassé la quarantaine, attire dès d'abord l'attention, non seulement par son *tremblement*, mais aussi par sa *démarche* et l'ensemble de son *maintien*.

La tête fortement inclinée en avant, le dos voûté, les membres supérieurs à demi fléchis, les coudes étant légèrement écartés du corps et les mains rapprochées à la hauteur de la ceinture (fig. 216), le parkinsonnien s'avance à petits pas précipités, tandis que ses mains et ses doigts sont agités par un tremblement rythmique incessant. Vient-on à l'interpeller par derrière, au lieu de tourner la tête, il fait volte-face tout d'une pièce et avec lenteur. Les yeux fixes et brillants, les traits du visage

(1) Charcot, *Maladies du système nerveux*. Œuvres complètes, I.

immobiles, il a un air étonné ou stupide, souvent empreint d'une certaine angoisse. Il s'assied lentement, comme avec précaution. au bord de la chaise qu'on lui présente, le tronc toujours penché en avant, les mains reposant sur les genoux, perpétuellement agitées. Ce tableau d'ensemble mérite d'être analysé en détail.

a) Le *tremblement*, le premier symptôme qui ait attiré l'attention, peut occuper les quatre membres; mais il prédomine aux membres supérieurs et surtout aux mains et aux doigts, où il est caractéristique. Les doigts exécutent de petites oscillations, dues aux contractions rythmiques des muscles de la main. Tantôt ils se meuvent tous à la fois autour de leurs articulations métacarpo-phalangiennes, et l'on a comparé ce mouvement à celui des joueurs de tambourin. D'autre fois le tremblement est limité au pouce et à l'index, comme dans l'acte d'émietter du pain, de rouler une boulette, etc. Il n'est pas rare que la main tout entière exécute sur le même rythme des mouvements d'oscillation autour du poignet dans le sens de la flexion, de l'adduction ou même des mouvements alternatifs de pronation et de supination. Le bras et l'épaule ne participent point à ces déplacements, sauf dans des cas exceptionnels.

Aux membres inférieurs, même prédominance du tremblement vers les extrémités. Ici les oscillations se produisent surtout autour de l'articulation tibio-tarsienne : le sujet est-il assis, la pointe du pied touchant le sol, le rythme en est indiqué par un tapotement du talon isochrône aux mouvements des doigts de la main. Au contraire, les mouvements des orteils sont peu évidents. On peut observer par contre des contractions rythmiques dans les muscles de la cuisse (fléchisseurs, adducteurs).

Il n'est pas jusqu'aux muscles du tronc où des contractions analogues n'aient été rencontrées, ceux du dos en particulier, tandis que les muscles du ventre seraient toujours indemnes (Gowers). On admet comme règle à peu près absolue, et Charcot surtout a insisté sur ce point, que la tête ne tremble point pour son propre compte. Dans les formes généralisées, on observe le tremblement de la lèvre inférieure ou même de la mâchoire inférieure. Les muscles du visage n'y participent point, mais on a pu noter une légère trémulation des paupières.

Les caractères classiques du tremblement, dans la maladie de Parkinson, sont les suivants. Il se compose d'oscillations régulières, de faible amplitude, se produisant au nombre de 4 à 8 par seconde en moyenne. Il appartient donc à la catégorie des tremblements *lents*. En règle générale, les oscillations sont d'autant plus rapides qu'elles sont plus limitées. Au début, lorsque le tremblement fait son apparition, il est parfois si léger qu'il faut la plus grande attention pour en reconnaître l'existence : il est alors généralement plus rapide que dans la suite.

Il offre en outre une particularité de la plus haute importance, qui n'avait point échappé à Parkinson, c'est de se produire surtout *pendant le repos*; ce que l'on constate aisément en examinant le malade assis, les mains reposant sur les genoux. Dans les mouvements volontaires, il s'atténue au point de disparaître, au moins au début du mouvement. Mais il se montre bientôt à nouveau pendant la contraction musculaire même. Il n'est pas exceptionnel

toutefois qu'un effort énergique de volonté parvienne à le faire cesser entièrement pour un temps.

Tous ces caractères sont mis en évidence dans l'écriture des malades. Les lettres sont généralement fines et régulièrement tracées dans leur ensemble; mais l'écriture est *tremblée*, le tracé est formé de fins zigzags, parfois visibles à la loupe seulement, qui dénotent le tremblement des doigts contenu par un effort de volonté. Pendant le sommeil, il est de règle que tout tremblement disparaisse.

b) La *rigidité musculaire* est constante dans les parties affectées de tremblement; et Charcot donnait le pas à ce symptôme sur tous les autres. Elle existe même dans les muscles qui ne tremblent pas, dans ceux du cou par exemple. Les *attitudes* qui en résultent sont celles de la *flexion moyenne*, aussi bien au tronc qu'aux membres. La position des doigts de la main, en particulier, est caractéristique : les quatre derniers rapprochés au contact, fléchis sur leurs métacarpiens, leurs deux dernières phalanges étendues (attitude des interosseux), le pouce étendu et appliqué sur le côté externe de l'index, dans la situation de la main qui tient une plume pour écrire. On note assez souvent la déviation en masse de tous les doigts vers le bord cubital, comme dans le rhumatisme chronique. D'autres fois les doigts offrent dans leurs articulations des séries de flexions et d'extensions qui rappellent certains types du rhumatisme déformant (Charcot).



Fig. 217 (d'après P. Richer, in thèse Béchet). — Facies parkinsonnien.

Pour invariables qu'elles paraissent chez un même sujet, ces attitudes n'en sont pas moins possibles à modifier. Il s'agit là d'une rigidité modérée, et qui diffère par ses caractères cliniques de la contracture spasmodique permanente. Elle ne s'accompagne point en effet d'exaltation des réflexes tendineux. La trépidation épileptoïde, inséparable de la contracture vraie au membre inférieur, est impossible à provoquer ici, alors même que les malades présentent spontanément un tremblement du pied qui rappelle singulièrement le clonus.

Le *facies parkinsonnien* n'est qu'une conséquence de la raideur des muscles du visage. Tantôt c'est un masque sans expression; tantôt la contraction prédominante de certains muscles donne à ce masque une expression inaltérable qui est généralement celle de l'étonnement ou de l'effroi (fig. 217). Le front est plissé transversalement, les sourcils relevés, les yeux écarquillés (Charcot). C'est dans ce sens que l'on a pu dire que la maladie de Parkinson

était comme une « peur figée ». Nul doute que la fixité étonnante du regard, l'éclat des yeux ne soient dus à un état analogue des muscles oculaires. La même interprétation conviendrait à la difficulté des mouvements associés des yeux et de l'accommodation, signalés par Kœnig [1].

C'est encore à la raideur du système musculaire qu'il convient d'attribuer certaines particularités des *mouvements volontaires* et de la *démarche*. Ces malades sont avares de leurs gestes; ils semblent ne se déplacer, n'exécuter les actes les plus simples qu'à regret. Tous leurs mouvements en outre se font avec une *lenteur* remarquable, et, sinon avec maladresse, au moins avec un embarras évident. Le début de l'acte volontaire, la « mise en train » est surtout difficile. Les malades ont leurs articulations comme « soudées ». On trouve des caractères analogues dans leur parler. La voix est lente, monotone, aussi peu influencée par les émotions intérieures que le visage lui-même : parfois la parole est légèrement saccadée, lorsque tout le corps est agité de secousses actives.

La *démarche* a frappé tous les observateurs. « Si le malade veut avancer, dit Parkinson, il se porte sur la partie antérieure des pieds et sur les orteils, et, en danger de tomber à chaque pas sur la face, il se voit contraint d'adopter le pas de course. » Trousseau disait que les malades semblaient « courir après leur centre de gravité ». Cette tendance à tomber en avant, ou *propulsion*, n'existe à un tel point que dans les cas avancés. A un degré moindre, il y a seulement tendance à l'accélération, *festination*. On ne saurait considérer la propulsion comme une conséquence de l'inclinaison du corps en avant, car cette attitude coïncide parfois avec la *rétropulsion* ou la *latéropulsion*, que l'on peut mettre en évidence en poussant légèrement le malade ou le tirant à soi par son vêtement.

c) La *paralysie* est loin d'avoir ici l'importance des deux symptômes qui précèdent (Charcot). En réalité l'impotence musculaire est bien plutôt le fait de la raideur que d'une paralysie à proprement parler. On voit des malades qui présentent une force dynamométrique normale. Chez le plus grand nombre, les mouvements sont relativement faibles. Dans un stade avancé seulement, il peut y avoir une parésie accentuée; jamais toutefois de paralysie complète.

d) La *sensibilité* cutanée reste intacte; mais les troubles subjectifs sont très communs, sous forme de douleurs rhumatoïdes ou névralgiformes dans les membres, de sensations de fatigue, où bien encore de *sensations de chaleur* très pénibles revenant souvent par crises accompagnées de sueurs, pendant la nuit, et qui obligent les malades à se découvrir même en hiver (Charcot). Celles-ci peuvent être remplacées par des sensations de froid intense (Gowers). On note assez fréquemment un besoin perpétuel de changer de place.

Quant aux autres symptômes, ils sont accessoires et inconstants. Les *troubles trophiques* font généralement défaut. En dépit de leur activité permanente, les muscles ne s'hypertrophient pas. L'atrophie manque, sauf dans la période ultime de la maladie, où Charcot a constaté une atrophie graisseuse. Dans les cas très anciens, les attitudes vicieuses des doigts en particulier

[1] *Société de biologie*, 27 mai 1895.

peuvent être rendues fixes par la rétraction musculaire. Enfin l'*excitabilité électrique* des nerfs et des muscles demeure normale.

L'analyse des urines n'a pas donné de résultats constants. Regnard avait trouvé une diminution de l'urée et des sulfates. Chéron (1877) constata une augmentation considérable des phosphates, que S. Léger (1879), Leva (1891), n'ont pas retrouvée.

En dépit de leur inertie et de leur indifférence apparentes, les malades sont parfaitement présents à ce qui se passe autour d'eux; leur mémoire est bonne; et l'on ne peut relever qu'une certaine lenteur dans les idées, une tendance très explicable à la tristesse. Ball [1], et après lui Parant et Roger, ont considéré l'existence de *désordres psychiques* comme très commune au cours de la maladie de Parkinson. Ceux-ci se manifesteraient d'une façon intermittente, coïncidant avec des recrudescences de l'affection, et toujours sous la *forme dépressive* : lypémanie avec impulsions au suicide, ou bien états transitoires de démence et de demi-stupeur.

Les *vertiges*, les attaques *apoplectiformes* et *épileptiformes*, étudiés par Martha (*Thèse de Paris*, 1888) dans la Maladie de Parkinson, sont des accidents d'une grande rareté, et dont la relation directe avec cette affection demande à être établie sur des faits plus nombreux.

La MARCHE est essentiellement *chronique* et *progressive*. Mais il est des cas où le début a lieu d'une façon brusque, à la suite d'une émotion violente par exemple. Les faits de ce genre ont été nombreux pendant le siège de Paris. C'est le tremblement qui se montre le premier dans les deux tiers des cas, d'abord passager, à l'occasion d'une fatigue ou d'une excitation, puis permanent. La rigidité et la parésie apparaissent ensuite; mais l'ordre inverse peut s'observer. D'après Gowers, l'ordre d'envahissement le plus habituel serait le suivant : le bras en premier lieu, puis la jambe du même côté; la maladie est alors hémiplégique. Enfin la jambe du côté opposé est prise à son tour, et le tremblement se généralise dans un temps qui varie de quelques mois à trois ou quatre années en moyenne. Mais le tremblement peut aussi débuter par une jambe.

La durée peut être fort longue : 10, 15, 30 ans même, car l'affection ne menace pas l'existence directement. Toutefois, dans une période avancée, l'exagération de la faiblesse musculaire oblige les malades à garder le lit. Ils tombent dans le gâtisme, et meurent d'une maladie intercurrente, par pneumonie le plus souvent. Dans les derniers temps de la vie, les muscles maigrissent; ils se développe des eschares au sacrum.

Variétés cliniques. On a décrit des *formes localisées*, les symptômes n'intéressant qu'un membre (*monoplégique*) qu'un seul côté du corps (*hémiplégique*). Elles correspondent à des stades d'évolution, et la généralisation a lieu tôt ou tard. Parfois l'envahissement se fait d'une façon irrégulière, de telle sorte qu'à un moment donné le membre supérieur est pris d'un côté et le membre inférieur du côté opposé. D'autres fois les symptômes débutent par la racine du membre, par l'épaule par exemple, au lieu d'apparaître à l'extrémité comme c'est la règle. On observe aussi des *formes frustes* ou *irrégulières* : formes sans

(1) *Congrès de Londres*, 1881; *Encéphale* 1882, II, 22.

tremblement (Charcot, 1876), dans lesquelles la rigidité de l'attitude, jointe aux symptômes secondaires, suffit à caractériser la maladie, — formes sans rigidité musculaire, celles-ci infiniment plus rares — formes anormales comme attitudes, caractérisées par la position des membres ou même du tronc et de la tête (Westphal, Dutil) en *extension*, contrairement à la règle [1].

Diagnostic. — Le diagnostic de paralysie agitante est de ceux que l'on peut faire *de visu* à distance. On ne saurait la confondre avec la *sclérose en plaques*, dont le tremblement se produit surtout dans les mouvements intentionnels, et qui ne s'accompagne pas de l'attitude figée, caractéristique. Celle-ci manque également dans le *tremblement sénile*, qui d'ailleurs affecte la tête. L'*hystérie* peut simuler non seulement le tremblement, mais jusqu'à un certain point l'attitude de Parkinson (Rendu, Dutil). Les difficultés du diagnostic sont parfois réelles : on devra rechercher avec soin les stigmates.

Les formes localisées, monoplégiques ou hémiplégiques, seront distinguées des *tremblements post-hémiplégiques* par l'absence de paralysie antérieure et d'exagération des réflexes.

Dans les cas frustes, le diagnostic est plus délicat. Lorsque la rigidité existe sans tremblement, l'affection peut donner le change pour une contracture généralisée, une paraplégie spasmodique. Les déformations des doigts et des mains simulent parfois à s'y méprendre celles du *rhumatisme chronique*, mais les tuméfactions et les raideurs articulaires font défaut. D'ailleurs le facies et l'attitude générale du malade suffiront presque toujours en pareil cas à attirer l'attention d'un œil exercé.

Le **pronostic** est des plus fâcheux. Bien que la maladie ne menace pas l'existence directement, son évolution est presque fatalement progressive. On observe à la vérité des rémissions dans la marche, principalement dans les formes localisées. Les guérisons véritables sont tout à fait exceptionnelles.

Anatomie pathologique. — Les autopsies ont donné jusqu'ici, dans la maladie de Parkinson, les résultats les plus contradictoires. L'encéphale, la moelle, les muscles eux-mêmes ont présenté des lésions variées, qui tour à tour ont été incriminées. Par contre, Charcot, Westphal, Berger, n'ont pas trouvé d'altérations appréciables dans des cas typiques.

Déjà Parkinson avait signalé l'hypertrophie scléreuse du bulbe et de la protubérance, retrouvée par d'autres auteurs, mais qui n'a rien de constant. On a rencontré des foyers de sclérose dans la moelle (Lebert, Skoda). Mais la confusion a certainement été faite dans bien des cas avec la sclérose en plaques, à une époque où les deux maladies étaient souvent mal distinguées en clinique.

Dans une autre catégorie de faits, les lésions médullaires consistent en une *myélite péri-épendymaire* (Charcot, Joffroy, Demange). Dubief (1887) constate des altérations régressives des grandes cellules motrices, avec lésions scléreuses des cordons blancs, qui rappellent les lésions de *sénilité*. Ketscher (1892) se rallie à cette interprétation. Enfin, Dana (1893) décrit, dans un cas récent, une myélite scléreuse diffuse avec lésions vasculaires accentuées, atrophie des

[1] BÉCHET, Formes cliniques et diagnostic de la maladie de Parkinson. *Thèse de Paris*, 1892.

cellules motrices, non seulement dans la moelle, mais jusque dans l'écorce cérébrale.

Nous devons signaler en terminant quelques faits d'un ordre tout différent, se rapportant à des lésions cérébrales bien circonscrites, ayant donné lieu pendant la vie à un tremblement parkinsonnien, typique dans les membres du côté opposé. On connaît actuellement trois cas de ce genre, dus à Mendel [1], à Charcot, à Blocq et Marinesco [2]. Dans les trois cas il s'agissait de tubercules de la région pédonculaire.

Blocq a décrit les altérations de la *fibre musculaire* dans la maladie de Parkinson. Les fibres montrent une grande inégalité de volume; le protoplasma s'altère, et il peut en résulter de véritables pertes de substance au sein même de la fibre.

Pathogénie. — Les deux symptômes fondamentaux de la maladie, tremblement au repos et rigidité musculaire, indiquent clairement une altération de la fonction de *tonicité* des muscles. Quant à la nature intime de cette altération, elle nous échappe. Nous savons seulement qu'elle est différente de celle de la contracture spasmodique. S'agit-il d'une forme d'exagération du tonus? la rigidité permanente tend à le faire croire. Mais le tremblement, d'autre part, serait ici, d'après Grasset, une manifestation de faiblesse.

En dépit des résultats négatifs ou contradictoires de l'anatomie pathologique, qui ont eu pour conséquence de faire classer la maladie de Parkinson parmi les névroses, il est inadmissible qu'il s'agisse là d'une maladie sans lésions anatomiques. Sa longue durée, son évolution progressive, l'indiquent clairement. Mais où siège la lésion en question? laquelle incriminer? Sur ce point nous sommes réduits aux hypothèses.

L'origine *périphérique* ne saurait être admise; car, suivant la remarque de Gowers, nous ne connaissons aucune affection primitive des nerfs périphériques ou des muscles capable de donner lieu à des contractions rythmiques. Le même auteur ne croit pas à l'origine *médullaire*, en raison de la cessation des secousses musculaires pendant le sommeil et du mode d'extension de la maladie. Brissaud [3] pense que la solution de la question doit être cherchée dans la comparaison avec certaines hémiplégies d'origine cérébrale et particulièrement les paralysies pseudo-bulbaires. Cette hypothèse s'appuie sur l'apparition presque subite, dans certains cas, de tremblement parkinsonnien à forme hémiplégique, sur la similitude d'aspect des paralytiques agitants et de certains pseudo-bulbaires, etc. Il y aurait donc une région symétrique déterminée de l'*encéphale* dont la lésion ou l'irritation entraînerait le syndrome de Parkinson. Serait-ce la région pédonculaire, comme dans les autopsies de Mendel, de Blocq et Marinesco? Ce point appelle de nouvelles recherches.

Étiologie. — La paralysie agitante ne se développe ordinairement que dans la seconde moitié de la vie, après 40 ans. Elle devient rare après 60; exceptionnellement on l'a vue apparaître avant 20 ans (Duchenne). Elle semble un peu plus fréquente chez les hommes. L'hérédité nerveuse ne semble pas nécessaire; la familialité a été rencontrée.

(1) Mendel, *Berliner klin. Woch.*, 1885, n° 29.
(2) Blocq et Marinesco, *Société de biologie*, séance du 27 mai 1893.
(3) Brissaud, *Leçons cliniques de la Salpêtrière*, 1894.

Un certain nombre de conditions paraissent exercer une influence déterminante assez nette, mais on ne connaît point à la maladie de cause spécifique. En premier lieu viennent les *émotions violentes*, et tout spécialement les émotions *dépressives*, frayeurs, chagrins, pertes d'argent, etc. C'est principalement sous l'influence de la terreur qu'on a vu la maladie de Parkinson s'établir presque soudainement. Il faut mentionner ensuite les *traumatismes*, chocs, contusions, blessures d'un nerf périphérique. Dans ce cas on voit parfois le tremblement se développer d'abord dans la partie atteinte (Charcot). D'après Gowers, la dysenterie et la fièvre typhoïde peuvent jouer le rôle de causes occasionnelles. Par contre, les intoxications chroniques (plomb, alcool) n'ont aucune influence.

La maladie est relativement plus fréquente dans la race anglo-saxonne.

Traitement. — Un grand nombre de médicaments ont été vantés, sans qu'aucun d'eux paraisse jouir d'une action bien nettement efficace. L'hyoscyamine (Charcot), l'arsenic (Eulenburg), le chanvre indien associé à l'opium (Gowers), semblent avoir donné les meilleurs résultats. On ne peut guère espérer obtenir qu'un soulagement en tout cas, et non une guérison. Charcot déconseille la strychnine et l'ergot de seigle, qui paraissent exagérer le tremblement. L'électricité a rendu quelques services sous forme d'électricité statique ou de courants galvaniques.

La trépidation du chemin de fer ou de la voiture amène un soulagement considérable avec disparition du tremblement chez un grand nombre de paralytiques agitants. Ce fait singulier, remarqué par Charcot, lui avait suggéré l'idée de faire construire un fauteuil trépidant, qui procure aux malades le même soulagement momentané.

MALADIE DE THOMSEN

Par le Dr HALLION

Cette maladie a reçu des appellations diverses, suivant l'opinion que les auteurs se sont faite sur sa pathogénie. Les termes de maladie de Thomsen et de *myotonie* ont seuls prévalu. C'est en 1876 que Thomsen fit connaître cette affection, dont il était lui-même atteint. A la vérité, on retrouve dans des travaux antérieurs, de Bell et de Leyden, des observations du même genre, mais ces cas isolés n'avaient pas attiré l'attention. Depuis le premier mémoire de Thomsen, un assez grand nombre de travaux ont paru sur le même sujet : Ceux de Erb sont parmi les plus importants. Citons aussi Ballet et Marie, à qui l'on doit la première observation publiée en France. La monographie de Erb (1), l'article de P. Marie (2) et la thèse de Déléage (3) sont à mentionner comme de très complètes études d'ensemble (4).

Étiologie. — Un fait essentiel domine l'étiologie de la maladie de Thomsen : c'est l'influence prépondérante de l'hérédité. Rien de plus remarquable à cet égard que l'histoire de la famille Thomsen : l'aïeul du docteur Thomsen fut atteint le premier; or, parmi ses enfants, petits-enfants et arrière-petits-enfants, abondent à la fois la myotonie et les psychoses. Souvent la maladie saute une génération pour frapper la suivante. Les femmes sont moins souvent frappées que les sujets mâles. Lorsque l'hérédité similaire fait défaut, il est rare qu'on ne rencontre pas au moins l'hérédité névropathique de transformation.

Comme autres causes pouvant être incriminées, mais seulement à titre de causes occasionnelles, il faut citer les émotions vives et les exercices musculaires exagérés.

Symptômes. — Une raideur musculaire d'un mode très spécial, tel est le symptôme capital de la maladie de Thomsen. Quand le sujet veut exécuter un mouvement, une contracture plus ou moins marquée, plus ou moins prolongée, s'empare des muscles que la volonté sollicite à l'action; puis, peu à peu, ces organes s'assouplissent, se détendent, et le mouvement devient possible. Les mouvements qui suivent s'opèrent avec une facilité de plus en plus grande, et deviennent même tout à fait normaux, mais à condition que le sujet n'inter-

(1) Erb, *De la maladie de Thomsen*. Leipzig, F. C. W. Vogel, 1886.

(2) Marie, article : Thomsen (maladie de). *Dict. encyclopédique des sc. médicales.*

(3) Déléage, *Thèse de Paris*, 1890.

(4) Nous ajouterons, comme travaux récents : Dejerine et Sottas, *Soc. de biol.*, 24 juin 1893.

Gowers, Ataktische Paramyotonie und Thomsensche Krankheit (traduit de l'anglais). *Centralbl. f. Nervenh.*, 1892, III, p. 41-44.

Guttmann, *Deutsche med. Wochenschrift*, 1892, XVIII, p. 261.

Huet, Contribution à l'étude de l'excitabilité des muscles dans la maladie de Thomsen. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1892, n° 1-4.

Mills, Myotonia and athetoïd Spasm. *International Clinics*, avril 1891.

Raymond, De l'état de l'appareil de la vision dans la maladie de Thomsen. *Gaz. méd. de Paris*, 1891, 301-303.

Seifert, *Deutsche Archive für klin. Med.*, XLVII, p. 127.

Talma, *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk.*, 1892, II, 2 et 3.

rompe pas l'exercice auquel il se livre, et n'en modifie pas le rythme, ni la modalité. Les symptômes offrant habituellement aux membres inférieurs leur maximum d'intensité, c'est pendant la marche qu'on les observe le mieux. Le malade est-il assis et lui commande-t-on de marcher, il éprouve une première difficulté, un premier retard quand il s'agit de se lever. De nouveau la raideur musculaire des membres inférieurs, et particulièrement du triceps fémoral, se manifeste lorsqu'il veut se mettre en marche; cet état de contracture se révèle d'ailleurs au palper comme à l'inspection. Le premier pas tarde à se produire, les pas suivants sont déjà beaucoup plus libres, et enfin la progression devient absolument normale. Mais si le malade ralentit son allure ou l'accélère, ou bien s'il change de direction, de nouveau la raideur se montre, avec les mêmes caractères. Tous les muscles du corps peuvent présenter des phénomènes semblables à l'occasion des mouvements volontaires; toutefois, les membres supérieurs sont, dans la règle, moins affectés que les inférieurs, et le tronc, le cou, moins que les membres. Les muscles de la face, de la langue (troubles de la phonation et de la déglutition), des mâchoires (troubles de la mastication), sont parfois atteints dans une certaine mesure, et il n'est pas jusqu'aux muscles moteurs de l'œil qui ne puissent présenter les raideurs caractéristiques. Au surplus, il existe, dans le mode de répartition prédominante des troubles musculaires, certaines variantes individuelles; il en existe aussi dans la modalité des symptômes, dans leur intensité, dans la durée des contractures à l'origine d'un mouvement donné; néanmoins, les caractères essentiels persistent, faciles à reconnaître.

Certains mouvements réflexes peuvent faire apparaître les symptômes au même titre que les mouvements volontaires : les paupières restent parfois contracturées pendant quelques instants après la toux ou l'éternûment, la bouche demeure ouverte à la suite d'un bâillement, le thorax s'immobilise en état de distension à la suite de la grande inspiration qui prélude à l'accès de toux.

En général, les phénomènes sont d'autant plus accentués que le mouvement à accomplir exige un plus grand effort musculaire. Certaines autres influences les exagèrent; citons le froid et l'humidité, dont l'action est des plus manifestes, la fatigue, et par-dessus tout, peut-être, les émotions. Par contre, la chaleur, l'exercice modéré, le repos, la tranquillité d'esprit diminuent l'intensité des symptômes.

Presque toujours on note une hypertrophie musculaire qui prête aux malades une apparence athlétique des plus frappantes. Les muscles, dont la puissance est d'ailleurs plutôt amoindrie, ont généralement, au palper, une consistance plus grande qu'à l'état normal. Mais ils n'opposent, dans la grande majorité des cas, aucune résistance à l'extension, ainsi qu'on s'en convainc par l'entière souplesse des membres soumis à des mouvements passifs.

Les muscles de la vie organique, ainsi que les sphincters, sont indemnes. Les réflexes rotuliens sont généralement signalés comme normaux, mais ils sont quelquefois modifiés par l'apparition de la raideur dans le triceps fémoral au moment où ce muscle entre en contraction réflexe. Signalons comme un symptôme assez rare l'existence d'une lordose.

Des troubles psychiques variés sont fréquemment associés à la maladie de

Thomsen; ce fait, ainsi que l'influence manifeste des émotions sur les troubles moteurs, avait induit Thomsen à voir dans un processus psychique initial l'origine même de l'affection. L'excitabilité des nerfs moteurs et des muscles subit des modifications importantes que Erb a bien étudiées. L'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des nerfs est plutôt diminuée qu'augmentée; les secousses sont normales, courtes, à moins que l'on n'applique sur le nerf des excitations prolongées ou accumulées (courant galvanique labile, en faisant glisser l'électrode active le long du nerf, ou faradisation avec interruptions assez fréquentes), auquel cas on provoque des contractions toniques persistantes. Au contraire, l'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des muscles est accrue. Avec le courant galvanique, on n'obtient que des contractions de fermeture, égales avec le pôle positif et avec le pôle négatif; ces contractions sont torpides, et se prolongent assez longtemps après que l'excitation a cessé; dans beaucoup de muscles, les courants faradiques intenses développent des contractions ondulatoires et régulières; il en est de même des courants galvaniques fixes (électrode active immobile). Tels sont, d'après Erb, les caractères principaux de ces perversions, dont l'ensemble constitue la « réaction myotonique ». Ajoutons que celles-ci s'atténuent par la répétition des excitations, tout comme les anomalies de la contraction volontaire dans des conditions semblables.

Diagnostic. — La maladie de Thomsen est aisée à reconnaître; les caractères spécifiques des troubles musculaires et, dans les cas douteux, la réaction myotonique décrite par Erb, ne permettent pas une méprise avec la paralysie pseudo-hypertrophique, la tétanie, la « diathèse de contracture », des hystériques, le tabes spasmodique. La « paramyotonie congénitale », décrite par Eulenburg, se manifeste par une raideur spasmodique apparaissant, sous certaines influences telles que le froid, dans certains groupes musculaires, et cela d'une façon habituellement symétrique. La réaction myotonique fait défaut dans cette affection. Eulenburg admet une étroite parenté de la maladie qu'il a décrite avec la maladie de Thomsen, opinion que confirme leur coïncidence possible dans une même famille (Delprat) (¹).

La maladie de Thomsen peut être associée à d'autres affections nerveuses, comme la sclérose en plaques, l'épilepsie Jacksonnienne : c'est alors que le diagnostic demande une certaines perspicacité.

Marche. Pronostic. — La maladie de Thomsen est le plus souvent congénitale; peut-être, à vrai dire, l'est-elle toujours, en ce sens qu'elle résulte en dernière analyse d'une prédisposition native. Les premiers symptômes se révèlent habituellement dès l'enfance; ils peuvent toutefois ne se produire, ou du moins ne se manifester bien nettement, que vers la vingtième année. Plusieurs fois on les a vus apparaître ou s'aggraver à l'occasion du service militaire; ce fait s'explique aisément, la fatigue musculaire ayant sur la maladie une influence des plus fâcheuses.

La maladie de Thomsen peut montrer des phases d'arrêt et même d'amélioration, mais elle ne guérit point. Il est vrai qu'elle ne paraît en aucune façon capable d'abréger la vie. Ce n'est, en somme, qu'une infirmité, mais cette infirmité est incurable.

(¹) DELPRAT, *Deutsche med. Wochenschrift*, 1892, XVIII, p. 158-161.

Anatomie pathologique. Nature. — Thomsen considérait la maladie qu'il a décrite comme dépendant d'une « disposition psychique héréditaire »; Seeligmüller supposait des lésions de la moelle, d'autres admettaient qu'il s'agissait d'une névrose. Bernhardt, Strümpell, Ballet et Marie croyaient à une myopathie proprement dite : c'est l'opinion que l'anatomie pathologique tend à confirmer. D'une part plusieurs auteurs, examinant des fragments de muscles empruntés à un sujet vivant, ont découvert des lésions musculaires bien caractérisées, et d'autre part on n'a trouvé à l'autopsie d'un malade atteint de maladie de Thomsen aucune lésion des centres ni des nerfs périphériques (Dejerine et Sottas) [1].

Les altérations histologiques des muscles ont été décrites par Erb, et retrouvées par divers observateurs, parmi lesquels Déléage et Onanoff. Les fibres musculaires sont hypertrophiées, leurs noyaux ont proliféré, augmentant à la fois de volume et de nombre; une substance homogène ou finement granuleuse tend à remplacer le protoplasma normal, la striation transversale devient moins nette, des vacuoles se forment. En somme, « il existe dans la maladie de Thomsen une hypertrophie de la substance non différenciée (protoplasma et noyaux) et une atrophie des fibres musculaires. Le tissu conjonctif interstitiel paraît ne jouer aucun rôle dans ces altérations, car il est à peine légèrement hyperplasié. Ces altérations dépendent d'une persistance de la forme embryonnaire de la fibre musculaire » (Deléage). Ajoutons que Babes et Marinesco ont décrit des lésions des plaques motrices terminales.

D'après ce qui précède, la maladie de Thomsen paraît être une myopathie parenchymateuse; elle formerait un groupe distinct parmi les myopathies familiales, où prédominent généralement les altérations interstitielles.

Traitement. — Le massage et une gymnastique rationnelle ont paru avoir quelque efficacité. La faradisation, la galvanisation généralisée, le bain électrique, la galvanisation des centres nerveux, sont recommandés par Erb.

Les médicaments essayés jusqu'aujourd'hui n'ont fourni aucun résultat.

L'essentiel, en somme, consiste à signaler au malade, en lui recommandant de les éviter, les circonstances capables d'aggraver son mal, notamment l'exposition au froid et l'exercice musculaire immodéré.

[1] *Soc. de biologie*, 24 uin 1895.

NEURASTHÉNIE — ÉPILEPSIE — HYSTÉRIE

Par le Dr DUTIL

I

NEURASTHÉNIE OU MALADIE DE BEARD

(Épuisement nerveux)

La neurasthénie est une maladie générale du système nerveux, sans lésion connue, que Beard, de New-York, a su dégager du chaos de l'ancien et vague « nervosisme ».

Cette affection semble avoir sa raison d'être dans un épuisement, une faiblesse persistante et « irritable » des centres nerveux, dont la nature et le mécanisme demeurent ignorés; elle se traduit par des troubles pour la plupart subjectifs, très nombreux et, suivant les cas, très diversement associés. Malgré ce polymorphisme, la maladie se caractérise toujours par un certain nombre de symptômes fondamentaux : la céphalée, la rachialgie, la dyspepsie par atonie gastro-intestinale, la dépression cérébrale, un certain état mental, l'asthénie neuro-musculaire, l'insomnie, tous symptômes que M. Charcot considérait comme les vrais *stigmates* de la neurasthénie.

Historique. — Si la formule nosographique de la neurasthénie est de date récente, cette névrose n'est pas pour cela, comme le croyait Beard, un mal nouveau engendré par le surmenage physique et intellectuel inhérents à la civilisation et à la vie sociale de notre époque. Elle n'est pas non plus un « mal spécial aux Américains ». Elle est certes de tous les pays, et il est vraisemblable qu'elle a existé de tout temps, comme il résulte d'un passage du livre II des *Maladies* d'Hippocrate.

Galien rattachait la plupart des états névropathiques à l'*hypochondrie*. Il attribuait un rôle pathogénique important aux organes situés dans les hypochondres et, précurseur lointain de certaines théories modernes, pensait que le foie, l'estomac et l'intestin malades produisant l'*atrabile*, celle-ci passait dans le cerveau et le rendait malade à son tour.

Au XVIIe siècle, avec Sydenham, avec Stoll, la confusion de l'hystérie et des états névropathiques est complète. C'est le mal hypochondriaco-hystérique.

La première tentative de classification fut faite par Robert Whytt (1767) [1].

Depuis cette époque jusqu'à l'apparition des premières publications de Beard (1868) le nervosisme a été l'objet de nombreux travaux. Mais les des-

[1] WHYTT, *Traité des maladies nerveuses, hypochondriaques et hystériques*, trad. de l'anglais. Paris, 1867, t. I, p. 224.

criptions incoordonnées qu'on y trouve sont toutes foncièrement défectueuses. Les unes, par trop compréhensives, maintiennent l'ancienne confusion des états névropathiques et de l'hystérie : telles sont par exemple celles de Dupan (1819), de Dougens (1824), de Louyer-Villermay (1852), de Bouchut (1860), etc.

D'autres descriptions, entre autres celles de Stilling (1850), de Valleix (1854), de Krishaber (1873), de Leven (1879), pèchent par excès contraire; elles ne visent en effet que telle ou telle des formes cliniques de la névrose; elles ne comprennent pas la maladie tout entière.

Les premières observations de Beard sur l'épuisement nerveux (*nervous exhaustion*) ou neurasthénie passèrent inaperçues. Mais son *Traité*, paru en 1880, eut un grand et légitime retentissement. C'est le livre fondamental en l'espèce. C'est dans cet ouvrage que le type morbide dont il s'agit ici apparaît pour la première fois avec un relief suffisant, nettement dégagé et de l'hystérie et des autres états névropathiques encore inclassés avec lesquels il était resté confondu. Depuis cette époque la neurasthénie a été l'objet d'études nombreuses. Parmi les plus importantes, nous devons citer : celle de Weir Mitchell (1) qui a trait à la neurasthénie féminine et à son traitement; celle de M. Huchard (2), qui le premier a donné en France une bonne description de la maladie de Beard.

Les études et l'enseignement de M. Charcot (3) sur la névrose neurasthénique ont exercé une influence de premier ordre et peut-être décisive sur la constitution de ce type morbide, que la majorité des auteurs s'accordent à reconnaître aujourd'hui. M. Charcot a précisé et consolidé la description de Beard, en stigmatisant, comme il l'avait déjà fait pour l'hystérie, les symptômes fondamentaux de cette maladie nouvelle. Il a montré enfin que ces deux névroses s'associent fréquemment et plus particulièrement chez les traumatisés, de manière à constituer une forme mixte, l'*hystéro-neurasthénie*.

En France, dans ces trois dernières années, d'excellentes monographies ont été publiées par MM. Bouveret (4), Levillain (5) et A. Mathieu (6). Citons enfin les Leçons de M. le professeur Pitres et le Traité très complet rédigé sous la direction du docteur Franz C. Muller (7), qui a paru tout récemment à Leipzig.

Étiologie. — La neurasthénie est une maladie commune. Elle existe dans tous les pays civilisés où la lutte pour l'existence impose aux fonctions du système nerveux une activité intensive. C'est dans la période tourmentée de la vie, c'est-à-dire entre 20 et 50 ans, qu'on l'observe le plus fréquemment. Elle est rare après cet âge, et plus rare encore entre la 10e et la 20e année. Elle est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes. Sur un total de 828 neurasthéniques, R. Von Hössling (8) compte 604 cas masculins et 224 féminins.

(1) Weir Mitchell, *Du traitemeat de la Neurasthésie.*
(2) Huchard, in *Traité des névroses*, 1883.
(3) Charcot, *Leçons du mardi* (1888-1889).
(4) Bouveret, *la Neurasthénie, épuisement nerveux*, 2e édit., 1891.
(5) Levillain, *la Neurasthénie ou Maladie de Beard.*
(6) A. Mathieu, *Neurasthénie* (épuisement nerveux), 1892 (collection Charcot-Debove).
(7) *Handbuch der Neurasthénie*, Leipzig, 1893.
(8) In *Handbuch der Neurasthénie*, publié sous la direction du Dr Franz Carl Muller.

Trois grands facteurs dominent l'étiologie de la névrose neurasthénique : l'*hérédité neuro-arthritique*, le *surmenage cérébral*, les *passions dépressives*.

L'hérédité neuro-arthritique est la cause prédisposante par excellence. Elle peut suffire à créer de toutes pièces l'état neurasthénique, sans qu'aucune des causes provocatrices de la névrose soit intervenue. Le rôle positif de l'hérédité dans la genèse de la maladie de Beard étant ainsi indiqué, il convient de remarquer que les antécédents héréditaires des neurasthéniques sont en général moins chargés que ceux de la plupart des malades atteints de névroses ou de psychoses graves.

D'ailleurs, il est certain que la neurasthénie peut se développer sous l'influence du surmenage cérébral ou de telle autre cause accidentelle chez des sujets indemnes de toute tare héréditaire. Ce fait est d'une réelle importance au point de vue de la pathogénie des maladies nerveuses (Dejerine), car si la neurasthénie apparaît en dehors de toute influence héréditaire, elle pourra comme l'alcoolisme, dans certaines conditions favorables, et en vertu des lois d'hérédité formulées par Morel, être l'origine de toute une descendance morbide, en d'autres termes constituer le premier membre de la famille névropathique.

Le *surmenage cérébral*, les *excès de travail intellectuel*, sont avec raison considérés comme une des causes les plus efficaces de l'épuisement nerveux. Dans la statistique mentionnée plus haut, on voit que sur 828 cas de neurasthénie, 114 fois l'affection était uniquement imputable au fonctionnement exagéré des facultés intellectuelles. Les grands travailleurs, savants, littérateurs, artistes, industriels, les jeunes gens qui préparent les examens et les concours de carrière, payent en effet un assez lourd tribut à cette névrose. Par contre, et quoi qu'on ait dit, elle sévit peu dans le monde des jeunes écoliers. Suivant la très juste remarque de M. Charcot, le surmenage se produit seulement par des efforts de volonté dont les enfants sont incapables.

Les *passions dépressives*, c'est-à-dire le surmenage du cerveau dans la sphère des facultés affectives, constituent aussi un des facteurs les plus puissants de la neurasthénie. Les deuils, les longs chagrins, les revers de fortune de toute sorte, les préoccupations de l'ambition, l'amour contrarié, les remords, etc., se retrouvent bien souvent, on pourrait même dire presque toujours, à l'origine des états neurasthéniques. Une idée triste, une crainte incessamment présente à l'esprit qu'elle assiège et tourmente toujours, sorte de corps étranger de la conscience, telle est la cause à coup sûr la plus fréquente de l'épuisement nerveux.

La *peur*, une *frayeur* intense et soudaine, le *traumatisme*, c'est-à-dire l'ébranlement physique et moral qui l'accompagne, sont également susceptibles de provoquer le développement de la neurasthénie, soit isolée, soit associée à la névrose hystérique [1]. L'onanisme, les excès génitaux, les veilles prolongées, le surmenage physique sous toutes ses formes, peuvent avoir la même conséquence.

L'abus de l'alcool, du tabac, du café, l'intoxication saturnine, ont été incriminés quelquefois. Mais les faits de cette catégorie sont en très petit nombre et peu démonstratifs.

[1] CHARCOT, *Leçons du mardi*. — G. GUINON, *les Agents provocateurs de l'hystérie*.

Bien plus importante est la part des maladies organiques et *infectieuses* dans l'étiologie de la neurasthénie. On l'a vue apparaître après des hémorrhagies répétées, dans le cours des affections chroniques de l'estomac, de l'intestin, de tous les états morbides qui entraînent des troubles de la nutrition générale. Parmi les maladies infectieuses aiguës, la *grippe* et la *fièvre typhoïde*, la puerpéralité, semblent particulièrement aptes à produire l'épuisement nerveux. L'influence de la *syphilis* acquise sur le développement de la neurasthénie a été récemment mise en relief par M. le professeur Fournier.

M. le professeur Kowalewsky (de Kharkov) va jusqu'à admettre une neurasthénie d'origine hérédo-syphilitique ([1]).

Dans la plupart des cas ces causes variées s'associent et se combinent de telle sorte qu'il est souvent impossible de marquer d'une manière précise la part d'influence qui revient à chacune d'elles dans la génèse de la maladie.

DESCRIPTION CLINIQUE

Parmi les troubles fonctionnels si nombreux et si divers que peuvent présenter les neurasthéniques, il est un certain nombre de symptômes qu'il importe de mettre tout d'abord en relief. Plus fréquents et plus caractéristiques que les autres, ils dominent en quelque sorte le tableau clinique de la maladie. Comparables à certains signes permanents et fondamentaux de l'hystérie, ces symptômes cardinaux méritent bien le nom de *stigmates* de la neurasthénie par lequel les désignait M. Charcot. Ce sont : la céphalée, l'asthénie neuro-musculaire, la rachialgie, la dyspepsie par atonie gastro-intestinale, l'insomnie et enfin la dépression cérébrale avec un état mental particulier.

Stigmates de la neurasthénie. — La *céphalée* existe au moins dans les trois quarts des cas. M. Lafosse ([2]) qui a étudié particulièrement ce symptôme, l'a constaté 44 fois sur 45. Elle consiste en une sensation de plénitude, de constriction ou de pesanteur. Beaucoup de malades comparent cette sensation à celle que donnerait une coiffure trop lourde ou trop serrée. C'est le *casque neurasthénique*; dès longtemps avant la description de Beard, M. Charcot avait coutume de désigner les névropathes chez lesquels il l'observait du terme de *galéati*. La céphalée n'est pas toujours généralisée à tout le crâne; elle est parfois localisée au front, aux yeux, à la racine du nez, à l'une des fosses temporales, mais surtout à la nuque et à l'occiput. Cette dernière localisation est la plus commune. Certains malades se plaignent encore d'une lourdeur de tête, vague et profonde; d'autres éprouvent des sensations de vide ou de corps flottants dans la cavité crânienne. Il leur semble qu'il y a dans l'intérieur du crâne comme un liquide qui se déplace; ils perçoivent souvent des craquements à la nuque dans les mouvements de rotation de la tête.

La céphalée est quelquefois continue; chez le plus grand nombre des malades elle passe par des alternatives de répit et d'exaspération. C'est après le réveil, dans les moments qui précèdent le premier repas, qu'elle se montre le plus vive. Elle est calmée et quelquefois supprimée par l'ingestion des aliments. En

([1]) Neurasth. und Syphilis. *Centralbl. für Nervenheilk. und Psychiatr.*, 1895.
([2]) Lafosse, Étude clinique sur la céphalée neurasthénique, *Thèse doct.* Paris, 1887.

général, la lecture, l'écriture, le travail intellectuel, une conversation un peu prolongée, le bruit, augmentent la céphalalgie. Les paroxysmes douloureux s'accompagnent parfois de sensations de vertige, de bourdonnements d'oreilles, d'obnubilation de la vue et quelquefois d'une hyperesthésie du cuir chevelu telle que l'attouchement des cheveux devient insupportable (Beau).

Asthénie neuro-musculaire. — L'affaiblissement de l'énergie motrice est un des symptômes les plus communs de la neurasthénie. Parfois il se traduit simplement par une sensation continuelle de vague lassitude. Lorsqu'il est poussé à un degré extrême, il ne va jamais jusqu'à réaliser une paralysie véritable. Il consiste essentiellement en ceci : les malades sont incapables d'accomplir d'un trait tant soit peu prolongé les actes de la vie quotidienne, les mouvements nécessités par l'exercice de leur profession, sans éprouver une fatigue musculaire telle qu'ils sont bientôt obligés d'abandonner leur besogne et de se tenir en repos; il semble que leur réserve de force motrice ou bien leur volonté soit insuffisante et partant vite épuisée; ils sont toujours en imminence de fatigue musculaire. On comprend que ce trouble de la motilité, lorsqu'il est quelque peu accentué, jette une perturbation grave dans l'existence des neurasthéniques. Il en est que cette impuissance motrice contraint d'abandonner l'exercice de leur profession.

L'asthénie neuro-musculaire se localise parfois dans tels ou tels groupes musculaires; il serait plus juste de dire en pareil cas qu'elle se manifeste seulement à l'occasion d'un certain ordre de mouvements. L'asthénie motrice des membres inférieurs est particulièrement fréquente chez les femmes. Aux degrés extrêmes les malades refusent de sortir, de marcher, de se lever même : on les croirait paraplégiques. Mais qu'une grande joie, une émotion, un danger imminent, viennent les surprendre dans cet état de prostration et on les verra retrouver tout à coup une énergie musculaire dont elles semblaient bien incapables.

La lassitude, la débilité musculaire des neurasthéniques existe dès le matin, au réveil. Beaucoup de malades se sentent aussi exténués en se levant que s'ils n'avaient pas passé la nuit dans leur lit. L'asthénie neuro-musculaire n'est pas toujours continue; elle procède quelquefois par accès. A l'occasion d'une fatigue, d'une émotion, ou bien sans cause apparente, certains malades éprouvent tout à coup un anéantissement complet de leurs forces; leurs genoux fléchissent, il semble que leurs jambes vont se dérober. Comme la céphalée, l'asthénie musculaire s'atténue et même disparaît momentanément après les repas.

Rachialgie. — C'est tantôt d'une chaleur, d'une brûlure ou bien d'une courbature que se plaignent les malades; tantôt ils accusent au niveau des apophyses ou dans leur voisinage des douleurs assez vives, comparables aux douleurs lancinantes d'une névralgie. Mais le plus souvent la rachialgie neurasthénique consiste en des sensations, soit de pression, soit de serrement ou de gêne, tout à fait analogues aux sensations similaires qui caractérisent la céphalée. Ces sensations pénibles sont généralement accrues ou réveillées par la pression des apophyses, les mouvements de la colonne vertébrale, la station prolongée ou la marche. Parfois même elles s'accompagnent d'une hyperesthésie de la peau telle que le moindre frôlement, le contact des vêtements,

est insupportable. Ce sont les faits de cet ordre qui servirent jadis aux descriptions de l'irritation spinale, laquelle n'est autre chose qu'une modalité de la neurasthénie.

La rachialgie peut occuper toutes les régions. Mais elle se localise de préférence à la partie inférieure de la colonne cervicale, au niveau de la proéminente notamment, dans la colonne lombaire, ou bien à la région sacrée. C'est là son siège de prédilection (*plaque sacrée*).

En général mobile et passagère, la rachialgie peut se montrer tout aussi tenace que la céphalée.

Dyspepsie par atonie gastro-intestinale. — Les troubles des fonctions digestives ont été, dans ces dernières années, l'objet d'études attentives notamment de la part de M. Bouveret et de M. A. Mathieu. Voici quelles sont les données positives qui nous semblent se dégager des recherches effectuées par ces auteurs.

1° Parmi les formes de dyspepsie qui peuvent se développer au cours des états neurasthéniques, il est un syndrome bien caractérisé, beaucoup plus fréquent que les autres troubles digestifs, pour lequel M. Bouveret a proposé le terme d'*atonie gastro-intestinale neurasthénique* et M. Mathieu celui de *dyspepsie nervo-motrice avec ou sans hypochlorhydrie.*

On peut distinguer deux degrés, deux formes de l'atonie gastro-intestinale neurasthénique.

Dans la *forme légère*, le malade digère mal sans doute et ses digestions sont accompagnées de certains malaises, mais sa nutrition générale ne paraît pas souffrir; il ne maigrit pas.

Parfois l'appétit est diminué ou capricieux; mais en général il est bien conservé, et, dans les moments qui précèdent l'heure des repas, la faim souvent se fait sentir vive et impérieuse. Immédiatement après le repas le malade se sent plus fort, plus apte au travail; et cette période de bien-être dure une demi-heure, une heure environ. Mais bientôt la scène change. La digestion devient laborieuse. Le malade accuse une sensation de poids, de barre, de plénitude au niveau du creux épigastrique qui se météorise. En même temps il éprouve des palpitations, de l'oppression, des bouffées de chaleur, des rougeurs subites à la face; il est tourmenté par des éructations; sa tête est lourde, et il tombe dans un état de torpeur somnolente ou d'accablement plus ou moins profond. Ce malaise persiste une heure ou deux, quelquefois plus. Il finit en tout cas avec la digestion. La constipation, l'entérocolite pseudo-membraneuse, accompagnent et compliquent fréquemment cette forme de la dyspepsie neurasthénique.

L'examen du contenu gastrique après repas d'épreuve n'a point donné les mêmes résultats aux auteurs qui se sont livrés à ce genre de recherches. Suivant M. Bouveret, le fait capital c'est la diminution ou même la suppression complète de l'acide chlorhydrique libre. L'anachlorhydrie serait même tenace, rebelle au traitement et à peu près constante. Le défaut de troubles grave de la nutrition générale s'expliquerait par le fait que l'intestin supplée à l'insuffisance du travail gastrique. Par contre, M. Mathieu [1], qui a traité la

[1] MATHIEU, *loc. cit.*

question en détail dans une autre partie de ce Traité, estime que, dans la forme bénigne de la dyspepsie neurasthénique, le travail chimique de la digestion se fait le plus souvent dans des conditions à peu près normales. Dans les faits de cet ordre la stase gastrique est nulle et la dilatation permanente fait défaut.

Dans cette forme bénigne de la dyspepsie neurasthénique, qui est la plus commune, et aussi la plus caractéristique, l'élément capital serait donc un trouble de l'*innervation motrice.*

Dans la *forme grave* de l'atonie gastro-intestinale on retrouve encore les mêmes troubles, mais plus accusés que dans les cas de la catégorie précédente. Il s'y joint toutefois un symptôme nouveau et important. La nutrition est profondément atteinte; les malades maigrissent; leur teint pâlit, la langueur et la dépression des forces sont plus prononcées. On les croirait volontiers atteints d'une affection organique grave, d'un cancer gastrique. Cette forme sévère de l'atonie gastro-intestinale est rebelle et durable; ordinairement elle passe par des périodes d'amélioration qui se produisent lentement, soit spontanément, soit sous l'influence du traitement; mais les rechutes sont faciles. A ce degré la dyspepsie, on le conçoit aisément, est plus qu'un symptôme de l'état neurasthénique; elle joue un rôle capital dans l'évolution de la maladie névropathique, qu'elle aggrave et prolonge pour ainsi dire indéfiniment.

Pour ce qui est des modifications du chimisme stomacal, on observe que l'HCl libre est nul et l'HCl combiné en faible quantité; il y a donc diminution marquée de l'HCl. L'acidité totale est tantôt normale, et tantôt soit inférieure, soit supérieure à la normale. Dans ce dernier cas, l'hyperacidité totale doit être imputée aux fermentations anormales, celles-ci étant favorisées par l'absence ou l'insuffisance de l'HCl, dont le rôle parasiticide a été démontré par les expériences de Falk [1], de MM. Strauss et Wurtz [2], de M. Hamburger [3]. Toutefois, l'anachlorhydrie ou l'hypochlorhydrie ne sont pas absolument constantes. L'*hyperchlorhydrie* a été constatée chez un bon nombre de neurasthéniques par M. A. Mathieu. Lorsque, dans les faits de cet ordre, l'atonie motrice atteint un certain degré, l'estomac se vide de plus en plus difficilement, l'évacuation d'abord lente finit par être toujours imparfaite; la stase avec dilatation permanente plus ou moins prononcée est le dernier terme de ce processus, et le syndrome gastrique de la dilatation stomacale tel que l'a décrit M. le professeur Bouchard se trouve réalisé. D'après M. Mathieu, qui a particulièrement étudié ces dyspepsies des neurasthéniques, cette éventualité se produirait assez rarement. On s'est parfois demandé en pareille occurrence si les troubles névropathiques n'étaient pas la conséquence de l'état dyspeptique, en d'autres termes si la neurasthénie n'était pas l'effet et non la cause première du trouble digestif. C'est là une question sur laquelle nous aurons à revenir au chapitre de la pathogénie.

Insomnie. — L'insomnie existe plus particulièrement dans les cas où la neurasthénie affecte la forme cérébrale, lorsqu'elle s'est développée à la suite d'excès de

(1) Falk, *Wirchow's Arch.*, 1883, p. 144.
(2) Straus et Wurtz, *Arch. de méd. expériment.*, 1889, p. 370.
(3) Hamburger, *Centralbl. für klinisch. Med.*, 1890, n° 24.

travail, sous l'influence de préoccupations tristes, de passions dépressives. Les malades qui en sont affectés s'endorment à grand'peine, puis, après un assoupissement de durée variable, ils s'éveillent dans un état d'excitation ou d'anxiété qui longtemps s'oppose à la reprise du sommeil. Ils se retournent dans leur lit, l'esprit harcelé par un défilé rapide d'images, d'idées et de souvenirs vite associés et qu'il leur est impossible de refréner. Il en est, et cette particularité se retrouve surtout dans les neurasthénies d'origine traumatique, qui sont fréquemment secoués de leur sommeil par des rêves terrifiants, que terminent de brusques réveils. Enfin, dans un grand nombre de cas, l'insomnie ne peut s'expliquer par rien. L'insomnie des neurasthéniques est rarement complète, mais elle est souvent rebelle à bien des traitements.

Dépression cérébrale (état mental). — Quelle que soit la forme clinique que revête la maladie, celle-ci ne va jamais sans un désordre psychique appréciable. Ce trouble semble consister essentiellement dans l'affaiblissement des facultés mentales, l'amoindrissement conscient de la personnalité, avec une propension marquée de l'esprit aux pensées tristes, aux préoccupations hypochondriaques. Cet état mental est un élément de premier ordre dans le tableau de la maladie. Il tient sous sa dépendance une foule de manifestations névropathiques et domine souvent la situation.

Lorsqu'elle est bien prononcée, la dépression cérébrale des neurasthéniques se traduit en effet par le relâchement de la volonté, l'incertitude de la mémoire, le trouble des perceptions et, partant, une moindre résistance aux sensations, aux impressions morales, une émotivité excessive.

L'*aboulie*, l'affaiblissement de la volonté, est à coup sûr le trait le plus saillant de l'état mental des neurasthéniques. Ses conséquences sont d'ordres divers; elles se font sentir dans tous les actes, dans toutes les opérations de l'esprit dont l'exécution nécessite la mise en jeu de l'énergie volontaire. Nous l'avons déjà dit en décrivant les caractères de l'asthénie musculaire, l'impuissance motrice des neurasthéniques est bien souvent, sinon toujours, l'effet d'une volonté défaillante et non d'un épuisement rapide de la fibre musculaire. Cette origine psychique de l'impuissance motrice des neurasthéniques se laisse mieux apercevoir encore dans les cas où elle est pour ainsi dire systématisée. Un grand nombre de ces malades ne se fatiguent que dans l'accomplissement des actes inhérents à l'exercice de leur profession, ou bien de certains mouvements coordonnés, ceux de la marche, de l'écriture, etc.

Dans la sphère des fonctions intellectuelles, cette déchéance de la volonté entraîne la perte ou la diminution du pouvoir d'attention. Fixer l'attention sur un objet déterminé et d'une manière un peu soutenue est pour ces malades une cause de fatigue et d'exacerbation de leur céphalée. Il leur arrive de lire des pages entières sans comprendre ce qu'ils ont lu. Ils sont incapables de coordonner leurs idées, d'en diriger le cours ; leur pensée s'accroche à des points secondaires, quelquefois même à des images étrangères à l'objet de leur méditation. De là la difficulté qu'ils éprouvent à tenir une conversation, à rédiger, à calculer.

L'insuffisance de l'énergie volontaire porte atteinte à la sûreté du jugement. Beaucoup de neurasthéniques sont incapables de prendre une décision sans

éprouver en même temps que le sentiment de leur impuissance une sorte de malaise inquiet qui peut aller jusqu'à l'*anxiété*.

Leur sensibilité est tour à tour surexcitée et émoussée; aussi leurs perceptions sont souvent défectueuses, imprécises.

La tendance au découragement, aux préoccupations hypochondriaques, constitue encore un des traits importants de l'état mental des neurasthéniques. Les malaises, les sensations pénibles et persistantes dont ils sont tourmentés font naître dans leur esprit des craintes injustifiées. Ils se croient atteints de maladies graves du cerveau ou de la moelle épinière, de cancer de l'estomac, etc. Ils se désespèrent, mais en général leurs croyances à cet égard sont peu profondes. Ils se laissent aisément convaincre de l'inanité de leurs terreurs, et quelques paroles autorisées suffisent presque toujours à les délivrer, à les réconforter au moins pour quelque temps, contrairement à ce qu'on observe chez les mélancoliques vrais. A la faveur de cet état psychique, on voit se développer parfois chez les neurasthéniques, et cela d'une manière plus ou moins durable, des accidents mentaux particuliers : ce sont des obsessions, des phobies, des idées fixes d'ordres divers. Il est certain que ces accidents mentaux apparaissent, non pas exclusivement, mais plus fréquemment chez les neurasthéniques héréditaires, chez les dégénérés. Nous les décrirons donc dans la forme héréditaire de la maladie, forme dans laquelle ils se présentent d'ordinaire à leur plus haut degré de développement.

SYMPTOMES SECONDAIRES

A côté des symptômes cardinaux, des stigmates de la neurasthénie, que nous venons de passer en revue, on observe dans la plupart des cas d'autres manifestations d'ordre secondaire et qu'on peut rencontrer en dehors de la neurasthénie, chez des névropathes d'espèces diverses. Elles constituent en quelque sorte les petits symptômes de la névrose. Ces troubles de seconde ligne peuvent cependant dans quelques cas, par leur développement exceptionnel, modifier notablement l'aspect de la maladie, lui donner une physionomie clinique particulière.

Vertiges. — Ces vertiges apparaissent tantôt à jeun, alors que l'estomac est complètement vide, au moment où le malade éprouve une vive sensation de faim; tantôt au contraire c'est après le repas, au milieu des malaises de la crise dyspeptique, que ce symptôme se manifeste. De ce qu'il est parfois influencé par les troubles digestifs concomitants, il ne faut pas conclure comme on l'a fait trop souvent à son origine gastrique. C'est là une interprétation erronée contre laquelle Beard et M. Charcot se sont élevés avec raison. Il est certain en effet que la plupart des vertiges gastriques ne sont pas autre chose que des vertiges neurasthéniques, et cette opinion se trouve confirmée par ce fait d'observation que les vertiges existent parfois très intenses chez des neurasthéniques où les troubles dyspeptiques font défaut.

En général, le vertige neurasthénique se montre sous forme d'accès intermittents. Les malades éprouvent tout d'abord une obnubilation de la vue, des bourdonnements d'oreilles avec une sensation de vide dans la tête; puis ils se

sentent comme poussés, soit en avant, soit en arrière, ou bien latéralement. Parfois, comme dans le vertige de Ménière, il leur semble que le sol se soulève pour s'abaisser ensuite. Mais ces impulsions n'ont pas la soudaineté, la brusquerie du vertige auriculaire.

Légers ou intenses, ces accès de vertige ne durent guère plus de quelques minutes; ils s'accompagnent quelquefois de nausées et laissent le malade dans un état d'accablement ou d'émoi qui ne tarde pas à se dissiper.

Dans certains cas, rares il est vrai, le vertige neurasthénique peut se montrer continu. Le tableau clinique est alors très analogue à celui que présentent les malades affectés de la forme permanente du vertige de Ménière ou bien du vertige cérébelleux. Dans une de ses dernières leçons de la Salpêtrière, notre regretté maître, M. Charcot, décrivait cette modalité clinique de la maladie de Beard et proposait de la désigner par la dénomination de *forme vertigineuse* de la neurasthénie.

Troubles de la motilité. — Indépendamment de l'asthénie neuro-musculaire, on peut encore observer chez ces malades des *crampes*, des *contractions fibrillaires* analogues à celles que l'on voit chez les sujets atteints d'atrophie musculaire progressive, et enfin du *tremblement* (Pitres). Le tremblement des neurasthéniques est surtout apparent dans les membres supérieurs. Il est constitué par des oscillations très brèves, très rapides. C'est un tremblement vibratoire pareil au tremblement décrit par P. Marie dans la maladie de Basedow et au tremblement rapide qu'on observe chez certains hystériques.

Peut-on observer de véritables paralysies motrices dans le cours des états neurasthéniques? Beard déclare en avoir observé quelques exemples. M. Bouveret se range à l'opinion de l'auteur américain. Il a constaté des paralysies ou des parésies incomplètes, de très courte durée, localisées à un membre ou aux deux membres inférieurs et « procédant par accès de quelques minutes seulement ». Mais, dans cet ordre de faits, peut-on affirmer qu'il s'agisse à proprement parler de paralysies? La plupart des auteurs ne le pensent pas. Si l'on met hors de cause les cas dans lesquels la neurasthénie et l'hystérie s'associent chez un même sujet, on peut affirmer, avec Ziemssen notamment, que les paralysies motrices ne font point partie du tableau clinique de la neurasthénie pure.

Troubles de la sensibilité. — L'anesthésie ne figure pas non plus parmi les troubles de la sensibilité qu'on peut rencontrer chez les neurasthéniques.

L'*hyperesthésie* au contact, au froid, à la chaleur, est au contraire très commune. Nous avons déjà décrit l'hyperesthésie du cuir chevelu, la rachialgie et les irradiations douloureuses qui parfois l'accompagnent; mais l'hypersensibilité peut s'étendre sur les parties latérales du tronc aux quatre membres. Cette généralisation à tout le tégument est rare; elle a été décrite sous le nom de forme hyperesthésique de la neurasthénie (Rosenthal). Le plus souvent l'hyperesthésie est *localisée* au cou, au voisinage d'une articulation dont elle peut gêner les mouvements, ou bien à la langue, à la mamelle, etc.

Les neurasthéniques accusent parfois des sensations pénibles en divers points du corps : fourmillements, engourdissement, sensation de brûlure, de serrement ou de pression, de démangeaisons. D'autres se plaignent de dou-

leurs à type névralgique et localisées sur tel ou tel trajet nerveux ou généralisées (*névralgie générale* de Valleix). Parfois même il s'agit de douleurs lancinantes, rappelant les fulgurations du tabes. Dans certains cas ces douleurs prédominent dans les membres inférieurs et s'accompagnent de sensations de coton sous la plante des pieds. La confusion de la neurasthénie avec le tabes devient alors possible.

Troubles des organes des sens. — *Vision.* — D'après Beard, les pupilles seraient en général dilatées et un peu paresseuses à la lumière; elles présenteraient parfois des alternatives brusques de resserrement et de dilatation ou bien encore une inégalité légère et de courte durée. Cependant on a vu cette inégalité des pupilles persister durant des mois consécutifs et disparaître ensuite avec les autres symptômes de l'état neurasthénique (Hirt). Mais ce dernier fait mérite d'être confirmé. En thèse générale, l'inégalité permanente, comme le myosis, doit exclure l'idée de névrose et faire croire plutôt à l'existence d'une lésion organique; les neurasthéniques n'ont pas de troubles pupillaires.

Beaucoup de neurasthéniques ont la sensation de mouches volantes devant les yeux et s'en plaignent spontanément.

L'*asthénopie neurasthénique* intermittente ou continue se caractérise par un trouble assez particulier de la vision. L'œil se fatigue vite. Dès que le malade se livre à la lecture ou à telle autre occupation nécessitant une application soutenue de la vue, il éprouve une sensation de tension douloureuse dans les globes oculaires, bientôt suivie de la confusion des images visuelles. Cependant les milieux transparents et les membranes de l'œil sont à l'état normal. S'il existe quelque anomalie de la réfraction, celle-ci ayant été corrigée par des verres appropriés, on constate que l'acuité visuelle est intacte. L'asthénopie neurasthénique, souvent tenace, serait toujours, d'après Weir Mitchell, d'un pronostic fâcheux. Elle indiquerait le caractère grave et rebelle de l'épuisement nerveux.

Le *rétrécissement du champ visuel* a été signalé parmi les troubles oculaires de la neurasthénie (Westphal, Charcot, Pitres). Mais ce symptôme est bien exceptionnel, toujours transitoire et de très courte durée.

Ouïe. — Chez quelques neurasthéniques l'ouïe est d'une sensibilité excessive. Les bruits même peu intenses les impressionnent douloureusement. Il en est qui perçoivent, jusqu'à en être incommodés, les battements, les pulsations de leurs artères. D'autres entendent des bourdonnements, des tintements.

Le *goût* et l'*odorat* présentent aussi dans quelques cas des perversions, des susceptibilités spéciales.

Troubles des organes génito-urinaires. — Lorsque la neurasthénie a pour origine une lésion ou une perturbation fonctionnelle des organes génitaux, elle s'accompagne d'une série de désordres des fonctions sexuelles qui par leur prédominance impriment à la maladie une physionomie particulière. C'est la *neurasthénie génitale.*

Mais, en dehors de cette forme spéciale, on observe assez fréquemment chez les neurasthéniques vulgaires des troubles génitaux d'intensité variable qui consistent habituellement en ceci : ces malades perdent progressivement l'appétit

sexuel; ils se plaignent de frigidité, d'impuissance relative, quelquefois de pollutions.

Les fonctions urinaires sont aussi troublées chez beaucoup de neurasthéniques. Ils éprouvent des besoins fréquents d'uriner, ou bien ils se plaignent d'uriner difficilement, mais l'influence de l'auto-suggestion sur cette catégorie de troubles est à coup sûr considérable ; il semble même qu'elle soit seule en jeu dans un grand nombre de cas. Ce sont, en un mot, de faux urinaires.

La polyurie, l'oxalurie, l'albuminurie transitoire ont été signalées dans le cours des états neurasthéniques, mais il s'agit là selon toute vraisemblance de phénomènes morbides contingents, étrangers à la symptomatologie de la névrose.

Troubles circulatoires.—Ces troubles se retrouvent, mais à des degrés divers, chez la plupart des neurasthéniques. Parfois ils acquièrent une intensité particulière et se placent pour ainsi dire au premier plan du tableau de la maladie. Ce sont les cas de ce genre qui ont servi de thème à la description de ces formes cliniques, qu'on a désignées du nom de *neurasthénie cérébro-cardiaque* (Krishaber), de *neurasthénie cardiaque* (Seeligmuller, Leer).

Les *palpitations* sont fréquentes. Sous l'influence d'une émotion même légère, d'un effort physique même modéré, l'accès se produit. Ces crises de palpitations effrayent souvent les malades, qui se croient atteints d'une maladie grave de cœur.

Ziemssen a noté chez un de ses malades de l'arythmie cardiaque. Ce trouble, après avoir persisté plusieurs mois, disparut sous l'influence du traitement avec les autres symptômes de la neurasthénie.

M. Bouveret a observé dans le cours de la neurasthénie une tachycardie permanente très analogue, mais étrangère selon lui à la maladie de Basedow. Enfin on a observé chez quelques neurasthéniques des accès de fausse angine de poitrine. Cette pseudo-angine des neurasthéniques est semblable de tous points à celle que MM. Charcot et P. Marie ont décrite chez les hystériques. Tantôt elle revêt la forme névrosique et se traduit exclusivement par une névralgie du plexus cardiaque, tantôt, et c'est le cas le plus fréquent, elle prend la forme vaso-motrice et s'accompagne d'un affaiblissement considérable du pouls avec pâleur et refroidissement du visage et des extrémités.

L'irritabilité et le défaut de tonicité de l'appareil vaso-moteur dont les expériences de Mosso, d'Anjel, ont démontré l'existence chez un grand nombre de neurasthéniques, expliquent la facilité avec laquelle les anémies et les congestions locales se produisent chez ces malades. Ils éprouvent alternativement des sensations de froid ou de chaleur. Ces sensations sont ordinairement partielles, localisées au dos, aux cuisses, aux extrémités. Mais parfois le frissonnement est général, et les alternatives de froid et de chaleur peuvent alors simuler un accès de fièvre intermittente.

Troubles des voies respiratoires. — Ces troubles sont exceptionnels et de médiocre importance. L'affaiblissement de la voix, des sensations d'oppression ou d'étouffement d'ailleurs passagères, et c'est tout.

Tels sont les symptômes de second ordre de la neurasthénie. En s'associant aux symptômes fondamentaux, aux stigmates de la névrose, ou à quelques-uns de ces symptômes, ils composent dans la réalité clinique les différentes formes que la maladie peut revêtir et que nous allons énumérer.

FORMES CLINIQUES DE LA NEURASTHÉNIE

Neurasthénie cérébro-spinale. — C'est la forme la plus commune. Les troubles cérébro-spinaux et viscéraux qui ont été précédemment décrits y figurent sans prédominer notablement les uns sur les autres. C'est le tableau moyen de la neurasthénie banale qui a servi de base à toutes les descriptions.

L'*hémineurasthénie* a été décrite par Beard et par M. Charcot, qui l'appelait encore neurasthénie dimidiée. Cette modalité est rare, mais elle a bien son intérêt. La faiblesse des membres supérieur et inférieur du même côté, la céphalée partielle ou unilatérale accusées par les malades, peuvent faire naître dans l'esprit du clinicien l'idée d'une lésion organique centrale.

Dans la *neurasthénie cérébrale* ou *cérébrasthénie*, la céphalée constrictive, l'insomnie, la dépression des facultés mentales, l'aboulie, l'affaiblissement de la mémoire, les phobies, les préoccupations hypochondriaques, sont les symptômes les plus marquants. Elle est particulièrement fréquente chez les hommes. Elle se développe spécialement sous l'influence du surmenage intellectuel, ou bien après de grandes perturbations morales.

Dans la *neurasthénie spinale* ou *myélasthénie*, tantôt c'est la rachialgie, l'hyperesthésie de la colonne vertébrale, les douleurs thoraciques ou abdominales, qui prédominent, et ce syndrome répond assez bien à ce que certains auteurs décrivent encore sous le nom d'irritation spinale ; tantôt les malades accusent des douleurs lancinantes ou fulgurantes le long des membres inférieurs, des sensations de constriction à la base du thorax ou à la partie inférieure du dos, de l'impuissance génitale, etc. En pareil cas, le syndrome n'est pas sans analogie avec celui de la période préataxique du tabes. De fait, les neurasthéniques de cette catégorie se croient souvent atteints d'une maladie de la moelle épinière.

Dans un autre groupe de faits la myélasthénie se traduit par des douleurs sourdes ou subaiguës localisées sur le trajet des nerfs, au niveau des articulations.

D'après M. Blocq (1), la neurasthénie se manifesterait dans quelques cas par un symptôme unique, une douleur fixe « localisée dans une région variable, mais non en rapport avec un district anatomiquement ou physiologiquement délimité » (*topoalgie*). La langue douloureuse (*glossodynie* du professeur Verneuil), la douleur au coccyx, les obsessions dentaires (Galippe) ne seraient que des variétés de cette topoalgie.

Neurasthénie dyspeptique. — Il est des neurasthéniques chez lesquels les troubles gastriques ou intestinaux prennent un développement tel que les autres symptômes de la névrose se trouvent relégués au second plan du tableau clinique. — On peut rencontrer chez ces malades la dyspepsie par atonie gastrique, la dyspepsie avec hyperchlorhydrie, la dyspepsie avec stase, hypochlorhydrie et hyperacidité organique. Dans certains cas les fonctions intestinales sont plus particulièrement intéressées et l'on observe surtout du tym-

(1) Blocq, Sur un syndrome caractérisé par de la topoalgie, *Gaz. hebdomadaire*, nos 23 et 25, 1891.

panisme intestinal, une constipation opiniâtre, de l'entérocolite pseudo-membraneuse.

La *neurasthénie cardiaque* est caractérisée par la prédominance des troubles cardiaques que nous avons déjà mentionnés.

Neurasthénie génitale. — Chez *l'homme*, la neurasthénie génitale présente une physionomie particulière. Elle a été spécialement étudiée et décrite en Amérique par Beard ([1]), en Allemagne par M. Ultzmann ([2]) et par M. Krafft-Ebing ([3]).

La masturbation, les excès génésiques, les maladies des organes génito-urinaires, telles sont les causes habituelles de cette forme de neurasthénie. En général, ce sont des phénomènes d'excitation qui caractérisent la phase initiale, des pollutions nocturnes, du priapisme, des éjaculations hâtives. Les malades éprouvent des sensations de brûlure dans le canal de l'urèthre, soit pendant l'éjaculation, soit après les mictions; ils se plaignent d'une sensibilité excessive, douloureuse, de la verge, du scrotum ou du périnée. Ils s'inquiètent, vont consulter, se soumettent à des traitements divers qui échouent le plus souvent et le découragement s'ensuit. Tandis que les autres symptômes de la neurasthénie (céphalée, dépression centrale, rachialgie, etc.) apparaissent, ils se croient épuisés par leurs pertes séminales; bientôt ils s'imaginent qu'ils sont incapables d'une érection suffisante, l'appétit sexuel disparaît et leur impuissance purement psychique et passagère au début devient définitive. La spermatorrhée n'est pas rare à cette seconde période. Les malades se croient atteints d'une maladie organique de la moelle épinière. Toutes ces misères impriment à leur physionomie un cachet de tristesse et d'abattement profonds. A ce degré de développement, la neurasthénie génitale est particulièrement tenace et souvent incurable.

Chez la femme, lorsqu'elle se développe à la faveur des souffrances physiques, des chagrins, et des préoccupations morales engendrés par les maladies des organes génito-urinaires, la neurasthénie ne prend pas une physionomie spéciale et qui mérite une description particulière.

Forme héréditaire. — C'est la neurasthénie des gens dont l'hérédité morbide est très chargée. Ce qui la caractérise, c'est le terrain sur lequel elle évolue, la précocité de son apparition, sa longue durée, et enfin la ténacité et la multiplicité des accidents mentaux qui viennent presque toujours la compliquer; ce qui domine en effet l'ensemble des manifestations neurasthéniques, dans cette forme héréditaire, c'est l'état mental des patients. Dans certains cas la dépression cérébrale, l'aboulie, l'asthénie musculaire, mais poussées à un degré extrême, en sont les traits les plus marquants. Cet état d'affaissement profond de l'énergie morale s'observe plus particulièrement chez les femmes. Il en est qui se refusent à exécuter les actes, les gestes les plus simples. Par une sorte d'auto-suggestion lentement développée, elles restreignent de plus en plus leurs mouvements. Parfois l'idée d'une impuissance motrice de leurs membres inférieurs se fixe plus particulièrement dans leur esprit; dès lors

([1]) Beard, *Die sexuelle Neurasthenie*, traduct. allemande, 2e édit. Vienne et Leipzig, 1890.
([2]) Ultzmann, *Neurasthénie des organes génito-urinaires de l'homme*, traduct. française. Paris, 1883.
([3]) Krafft-Ebing, *Wiener med. Presse*, 1887.

elles sont incapables de marcher, de se tenir debout, de s'asseoir, et elles restent ainsi couchées des mois, des années entières, bien qu'elles ne soient pas réellement paralysées. C'est l'*atrémie* de M. Neftel. La *neurasthénie féminine*, si bien décrite par Weir Mitchell, n'est le plus souvent qu'une modalité de la neurasthénie héréditaire. Chez l'homme, le tableau clinique est en général tout autre. Les symptômes de dépression cérébrale, la tristesse, l'abattement, si fréquents dans les neurasthénies acquises, font le plus souvent défaut lorsque l'hérédité seule a présidé au développement de l'état névropathique. Ces neurasthéniques présentent quelquefois les signes physiques et psychiques de la dégénérescence. Mais ce ne sont pas toujours, tant s'en faut, des dégénérés authentiques à stigmates.

Ceux-ci peuvent assez bien tenir leur place dans le monde ; hommes de talent quelquefois, ils sont capables d'une certaine activité physique et intellectuelle ; ce sont des originaux, des émotifs. Les symptômes spinaux, les troubles viscéraux d'ordre neurasthénique, sont souvent peu prononcés chez ces malades. Par contre, ils présentent une tendance invincible aux préoccupations hypochondriaques, aux crises d'anxiété, aux obsessions de toute sorte, peurs morbides, phobies, tous syndromes psychiques qui ressortissent à ce que les aliénistes ont groupé sous le nom de folie avec conscience, de neurasthénie cérébrale (Regis) : l'*agoraphobie* ou peur des espaces, la *topophobie* ou peur de certains lieux, la *claustrophobie*, l'*anthropophobie*, la *pathophobie*, la *misophobie* ou peur du toucher, la *sidérodromophobie*, etc. Toutes ces aberrations mentales que nous n'avons pas à décrire ici et qu'on peut observer chez ces malades présentent toujours les caractères propres aux obsessions : l'irrésistibilité de l'idée qui s'impose, la conservation de la conscience avant et après la crise d'obsession, l'angoisse et enfin le bien-être consécutif.

Ces états psychiques à peu près constants chez les neurasthéniques héréditaires peuvent cependant apparaître d'une manière épisodique dans le cours des neurasthénies acquises, accidentelles.

On voit quelquefois chez les héréditaires les symptômes neurasthéniques proprement dits disparaître, tandis que les troubles psychiques persistent indéfiniment. Il arrive même parfois que ces sujets, après avoir présenté durant un laps de temps plus ou moins long une phase neurasthénique des plus nettes, versent décidément dans la vésanie pure. Par là, la neurasthénie touche de très près au domaine de l'aliénation mentale.

Hystéro-neurasthénie. — La neurasthénie s'associe quelquefois chez un même sujet à la névrose hystérique. Cette combinaison des deux névroses est particulièrement fréquente chez les traumatisés. Nous ne décrirons pas ici cette forme complexe dont l'étude se rattache étroitement à celle de l'hystéro-traumatisme.

Diagnostic. — Les syndromes par lesquels se traduit l'épuisement nerveux présentent dans quelques cas de trompeuses analogies avec ceux que l'on observe au début de certaines maladies organiques du système nerveux.

La *paralysie générale*, à sa période prodromique, peut simuler la cérébrasthénie. Il faut en pareil cas rechercher avec soin le signe d'Argyll Robertson, l'inégalité permanente des pupilles, les troubles de l'écriture, ceux de la parole, les modifications des réflexes rotuliens, s'efforcer de découvrir quelque

ébauche de conceptions délirantes. Si ces symptômes font défaut, il convient de réserver le diagnostic, d'autant plus que l'on voit quelquefois, et M. le Dr Ballet [1] a justement appelé l'attention sur ce point, un état neurasthénique bien caractérisé et persistant depuis de longs mois précéder l'apparition des premiers signes de la péri-encéphalite.

Inversement la neurasthénie, en particulier lorsqu'elle affecte la forme dimidiée, peut faire croire à l'existence de la paralysie générale.

Tumeur cérébrale. — La céphalée et les vertiges, tels sont les deux symptômes de la cérébrasthénie qui ont pu dans certains cas donner le change et faire croire à l'existence d'une tumeur cérébrale. Mais la céphalée des sujets porteurs d'une tumeur encéphalique n'a pas les caractères de la céphalée neurasthénique; elle est plus violente, sujette à des crises, à des exacerbations douloureuses; souvent elle s'accompagne de vomissements, de névrite optique, de phénomènes d'excitation ou de paralysie motrice, de paralysies des nerfs crâniens, tous symptômes étrangers à la séméiotique de la neurasthénie. L'hésitation ne saurait être de longue durée.

Syphilis cérébrale. — La cérébrasthénie, lorsqu'elle se développe chez un syphilitique, et le fait est commun (Fournier) [2], peut aisément induire en erreur et le malade et le médecin. La céphalée de la syphilis se différencie de la céphalée neurasthénique par les caractères suivants : généralisée ou partielle, c'est toujours une céphalée *douloureuse* qui « fait mal et grand mal »; chez le neurasthénique, il n'y a pas de vraie douleur, mais des sensations de pression, de lourdeur ou de vide. Fréquemment la céphalée syphilitique s'exacerbe vers le soir et durant la nuit; la céphalée neurasthénique est exclusivement diurne, et puis la syphilis cérébrale ne provoque guère ces préoccupations hypochondriaques, ces états d'anxiété qu'on observe et ces obsessions singulières chez la plupart des neurasthéniques.

Le *mal de Bright*, l'*artério-sclérose*, réalisent quelquefois un syndrome assez analogue à celui de la cérébrasthénie : de l'inaptitude au travail, des troubles dyspeptiques, des vertiges, de la lourdeur de tête, des palpitations, des sensations d'engourdissement, de froid, etc. Mais l'examen de l'urine, du cœur, des vaisseaux, qu'il faut bien se garder de négliger, permettra toujours de différencier ces deux états morbides.

Vertige de Ménière. — Les traits distinctifs de ces deux affections sont les suivants : dans les crises de vertige auriculaire l'impulsion est plus brusque, plus intense, et détermine fréquemment la chute du patient; le vertige neurasthénique est par contre moins soudain, moins brutal, et le malade a toujours le temps de prendre un point d'appui ou de s'asseoir. Le décubitus horizontal fait cesser immédiatemeut le vertige neurasthénique et n'arrête pas le vertige de Ménière. Enfin celui-ci s'accompagne toujours de diminution de l'ouïe d'un côté ou des deux côtés simultanément.

Tabes. — Certains neurasthéniques éprouvent, disent-ils, des « douleurs fulgurantes », comme « des décharges électriques », dans les membres inférieurs; ils ont des fourmillements, des sensations de serrement, de pression en tel ou

(1) BALLET, *Bulletin médical*, 1895.
(2) FOURNIER, *Maladies parasyphilitiques*, 1894.

tel endroit; ils se sentent faibles sur leurs jambes; il leur semble qu'ils marchent comme sur du coton, ils ont des besoins fréquents d'uriner, etc. Mais les réflexes rotuliens restent normaux ou légèrement exagérés; les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. Ce sont des pseudo-tabétiques et presque toujours des auto-suggestionnés, qui ont vu des ataxiques ou consulté des traités. Ces cas n'offrent pas de réelles difficultés de diagnostic.

Maladie de Basedow. — La neurasthénie à forme cardiaque n'est pas sans analogies avec certaines formes frustes de la maladie de Basedow. L'état mental, les troubles dyspeptiques spéciaux, la céphalée, permettront quelquefois d'établir que la neurasthénie est surtout en jeu. Mais en pratique il faut bien avouer que cette distinction est parfois des plus difficiles, et l'on rencontre des cas en présence desquels on ne peut que se demander s'il s'agit seulement de neurasthénie ou de maladie de Basedow fruste, ou bien encore d'une association de ces deux états morbides.

En dehors des névroses définies, de la neurasthénie, de l'hystérie et des états vésaniques, il existe une foule d'états névropathiques encore inclassés qu'il faut se garder de confondre avec la neurasthénie. C'est là une erreur d'interprétation qui a été commise par un certain nombre d'auteurs, par Arndt en particulier. Les frontières de cette névrose sont assurément bien difficiles à tracer. Mais il ne s'ensuit pas que tous les bizarres, tous les déséquilibrés, tous les débiles, tous les neuro-arthritiques, migraineux, etc., qui présentent une certaine tendance à la dépression ou se plaignent de douleurs vagues, rhumatoïdes, doivent être incorporés dans les cadres de la neurasthénie. Pour être autorisé à porter le diagnostic de neurasthénie, il faut au moins constater l'existence chez le malade de quelques-uns des symptômes fondamentaux qui ont servi à édifier le type morbide.

Évolution et pronostic. — D'une manière générale, s'il est vrai que la neurasthénie trouble profondément l'existence des sujets qu'elle détient, du moins elle ne la compromet pas directement. Le pire destin qu'encourent ces malades est de rester neurasthéniques jusqu'à la fin de leurs jours. Sous l'influence d'un traitement bien conduit, les neurasthénies accidentelles guérissent vite et sans retour, à la condition toutefois que les patients puissent se soustraire, après la cure, à l'influence des causes qui ont engendré leur épuisement nerveux. Par contre, l'hérédité névropathique, l'intensité de la dépression cérébrale, les troubles gastro-intestinaux graves lorsqu'ils compromettent profondément la nutrition, la longue durée de la maladie, constituent autant d'éléments d'aggravation du pronostic, sont autant de conditions qui font la maladie rebelle à la thérapeutique et exposent le malade à d'incessantes récidives. Enfin il ne faut pas perdre de vue que la neurasthénie sert quelquefois de préface à la paralysie générale, à l'hystérie, aux psychoses, à la mélancolie, en particulier, dont elle n'est parfois qu'une phase préparatoire, que les patients, incapables de se livrer à leurs occupations habituelles sans éprouver une fatigue intolérable, cherchent parfois dans l'abus de l'alcool ou de la morphine un stimulant de leurs forces épuisées, un moyen d'apaiser leurs souffrances. Ces considérations ne suffisent-elles pas à montrer que la neurasthénie doit être considérée comme une maladie sérieuse qui mérite

toujours des soins attentifs et rigoureux et dont le pronostic doit toujours être formulé avec quelque réserve.

Pathogénie. — En quoi consiste essentiellement la neurasthénie? Quelles sont les modifications anatomiques ou chimiques des centres nerveux d'où dépendent les troubles psychiques, digestifs, circulatoires, etc., qui la caractérisent? Nous l'ignorons complètement. Erb suppose un trouble intime de la nutrition des éléments nerveux; Beard, un défaut d'équilibre entre leur usure et leur réparation; M. Féré, une modification de leur vibratilité. Par quel mécanisme des causes si diverses viennent-elles provoquer le développement de cet état morbide? Sur ce point encore aucune donnée précise, mais seulement des hypothèses, des théories que nous allons brièvement examiner.

De tout temps on s'est efforcé de subordonner la névropathie, le nervosisme général à certain désordre fonctionnel du tube digestif ou de ses annexes ou bien à quelque lésion des viscères abdominaux. Dans ces conceptions pathogéniques, c'est tantôt une humeur peccante, tantôt une influence nerveuse vague, une action réflexe, que l'on voit servir d'intermédiaire entre l'organe primitivement malade et le système nerveux secondairement intéressé; telle l'antique théorie de Galien et de l'*atrabile*; celle de Van Helmont et de l'*archée* et, dans des temps moins lointains, la doctrine de la *dyspepsie* développée par Beau, celle de la *gastrite* soutenue par Broussais et son école. Notre époque a vu reparaître des théories analogues, mais fondées cette fois sur une observation plus minutieuse, sur une documentation plus précise, issues d'une technique plus perfectionnée. La plus importante, celle qui a eu le plus grand retentissement dans le monde médical, est à coup sûr la doctrine imaginée et défendue par M. le professeur Bouchard.

1° *Théorie de la dilatation de l'estomac et de l'auto-intoxication.* — Parmi les phénomènes morbides que M. Bouchard fait dériver de la stase gastrique figurent incontestablement la plupart des symptômes de la neurasthénie : la céphalée constrictive, l'impuissance au travail, l'insomnie, la tendance à la mélancolie et aux préoccupations hypocondriaques, les vertiges, etc.

On n'a pas manqué d'opposer à cette conception certaines critiques qui, au moins en ce qui concerne la pathogénie des états neurasthéniques, paraissent être fondées.

La dilatation stomacale fait défaut chez un très grand nombre de neurasthéniques, et inversement il y a des neurasthéniques qui ne présentent et n'ont jamais présenté aucun trouble des fonctions digestives. En outre, dans certains cas on a pu voir à la suite d'une émotion violente la dyspepsie et les autres symptômes de l'épuisement nerveux apparaître simultanément. Enfin comment se fait-il, a-t-on dit, si les troubles nerveux de la neurasthénie sont engendrés par une auto-intoxication d'origine gastrique, que les individus affectés de grande dilatation stomacale dépendant d'une sténose pylorique par exemple avec stase considérable ne présentent jamais la série des accidents nerveux attribués aux dilatés protopathiques? Toutes ces objections suffisent à montrer que la théorie de la dilatation gastrique et de l'auto-intoxication n'est pas applicable à la majorité des cas de neurasthénie.

2° La théorie de M. Glénard, qui explique par la *ptose* des viscères abdominaux et par un trouble mal déterminé des fonctions hépatiques et la dys-

pepsie et les troubles névropathiques qu'il a observés chez ses malades, ne saurait non plus être acceptée, l'entéroptose faisant totalement défaut chez un grand nombre de neurasthéniques. D'ailleurs M. Glénard reconnaît lui-même que le syndrome névropathique qu'il a eu en vue n'est pas la neurasthénie telle qu'elle a été définie et décrite par Beard et par M. Charcot ([1]).

3° Les affections des organes génitaux chez la femme et l'onanisme chez l'homme constituent, nous l'avons déjà dit, des causes particulièrement efficaces et provocatrices de la neurasthénie. Mais il est évident qu'on ne saurait, à l'exemple de quelques auteurs, tenter d'établir sur ce groupe de faits une « théorie *génitale* » de la neurasthénie. — En résumé, qu'il s'agisse de l'appareil digestif ou de lésions des organes génito-urinaires, d'une maladie infectieuse, de chagrins, de surmenage, quelle que soit en un mot la cause déterminante, il semble bien, en raison même de la très grande diversité des causes, qu'une certaine manière d'être et de réagir des centres nerveux, héréditaire ou congénitale, soit la condition nécessaire et supérieure du développement de la neurasthénie. La formule est sans doute un peu vague, mais après tout n'est-elle pas conforme, sinon à la réalité des choses, du moins à l'état actuel de nos connaissances sur ce point?

Traitement. — Il est peu de malades dont le traitement exige plus de tact et de patience que les neurasthéniques. Tous ceux qui ont étudié la neurasthénie et quelque peu pratiqué cette catégorie de névropathes s'accorderont à le reconnaître. Un traitement unique ne saurait évidemment convenir à toutes les formes de la neurasthénie, chaque cas particulier comportant ses indications spéciales. Toutefois, d'une manière générale, ce traitement, pour être efficace, doit viser les trois points essentiels que voici :

a) La suppression de la cause occasionnelle qui a provoqué le développement de la névrose ;

b) La soumission du patient à certaines règles d'hygiène et l'emploi de moyens physiques tels que l'exercice, l'hydrothérapie, le massage, l'électricité;

c) Enfin et surtout l'action morale, suggestive, que le médecin doit exercer sur l'esprit du malade.

Quant aux agents pharmaceutiques, il convient de n'y avoir recours que d'une manière discrète et seulement pour obtenir la sédation de certains troubles déterminés.

La *suppression de la cause occasionnelle* est évidemment la première condition à réaliser. Lorsque le surmenage a été le principal facteur de la maladie, il est de toute nécessité d'éloigner le patient de ses travaux, de ses occupations habituelles. Lorsqu'il s'agit de peines morales, de deuils, de pertes irréparables, c'est contre le découragement, contre l'abattement du malade, que le médecin devra agir tout d'abord avec sollicitude et de toute la force de son autorité morale. En présence d'un cas de neurasthénie féminine développée sous l'influence d'une affection plus ou moins douloureuse de l'appareil utéro-ovarien, l'intervention chirurgicale ne devra être conseillée qu'autant que les lésions organiques, palpables, de l'utérus ou de ses annexes, seront suffisantes pour nécessiter cette intervention. C'est dans l'état local, dans l'état anato-

([1]) Voir la note de M. GLENARD, citée par M. MATHIEU dans sa monographie sur la *neurasthénie*, p. 155.

mique de l'organe malade, que l'indication doit être cherchée, et non dans le degré d'intensité des troubles névropathiques.

Hygiène générale. — Il va sans dire que les veilles, les excès de toute sorte, doivent être prohibés. Les neurasthéniques qui sont encore capables d'une certaine activité physique et intellectuelle ne doivent pas rester toujours inoccupés; l'oisiveté et la solitude leurs sont défavorables. Mais il importe d'établir une grande variété dans leurs occupations, dans leurs travaux. Dans les formes légères, la dyspepsie nervo-motrice des neurasthéniques n'exige pas l'observance d'un régime alimentaire spécial. Il faut se borner alors à faire disparaître la constipation par le massage de l'abdomen à l'aide de lavements huileux, de laxatifs légers. Dans la forme grave, lorsqu'il y a tendance à la stase, à l'hyperacidité, il convient d'avoir recours au lavage de l'estomac, de prescrire l'HCl, les solutions boriquées à l'intérieur pour combattre les fermentations. Enfin, dans les cas où l'état dyspeptique se complique de dilatation gastrique, il faudra nécessairement prescrire un régime alimentaire approprié, pratiquer méthodiquement le lavage de l'estomac, etc.

Les *exercices physiques* ne doivent pas être conseillés à tous les neurasthéniques. Ils se trouvent indiqués surtout lorsque la neurasthénie a été produite par le surmenage cérébral, dans la cérébrasthénie, dans les formes légères.

Par contre, le *repos* est nécessaire aux neurasthéniques déprimés; à ceux dont l'asthénie neuro-musculaire est très prononcée; à ceux qui, en raison de troubles dyspeptiques graves, s'alimentent insuffisamment et se trouvent plongés dans un véritable état d'inanition.

Le changement de milieu, le *séjour* sous un climat chaud ou tempéré, mais à la condition que le malade vive dans la société de personnes autres que celles de son entourage habituel, constituent un puissant adjuvant. Les voyages, les déplacements incessants, sont en général peu profitables aux neurasthéniques.

L'*hydrothérapie* ne doit pas être mise en œuvre d'une façon banale et uniforme. Les douches et bains tièdes ou chauds doivent être prescrits dans les périodes d'excitation, lorsque l'insomnie se montre persistante. L'hydrothérapie froide (enveloppements, lotions, douches en jet brisé, suivis de frictions) est indiquée dans tous les cas où les phénomènes de dépression prédominent.

Le *massage* donne de bons résultats dans la plupart des cas de myélasthénie, chez les neurasthéniques affaiblis.

L'*électricité* paraît être un agent précieux dans le traitement des neurasthéniques. Beard recommande la *faradisation générale*. Les séances doivent être de courte durée, de cinq à dix minutes. Il convient de n'employer que des courants de faible intensité de manière à ne provoquer que de légères contractions des plans musculaires. Cette méthode serait particulièrement applicable aux cas où prédomine l'asthénie motrice. Beard conseille la *galvanisation des centres nerveux* chez les sujets dont la nutrition et la force musculaire sont relativement indemnes.

Erb [1] recommande l'emploi des applications *locales* du courant électrique, contre les divers symptômes de la neurasthénie.

[1] Erb, *Traité d'électrothérapie*.

En France, M. R. Vigouroux [1] a surtout préconisé l'emploi de l'électricité statique, de la franklinisation.

Traitement moral. — Etant donné que l'amoindrissement de la personnalité morale, l'affaiblissement des facultés, l'aboulie en particulier et tous les accidents psychiques qui en dérivent, constituent un élément capital de cet état morbide, il s'ensuit que l'influence morale suggestive, réconfortante, exercée par le médecin sur l'état mental du patient, est une des conditions essentielles du succès. Il doit le convaincre qu'il n'existe pas chez lui de lésion organique irrémédiable, que sa maladie est curable par un traitement bien conduit et suffisamment prolongé, se bien garder de lui déclarer qu'il n'est qu'un malade imaginaire. Cette partie du rôle que doit jouer le médecin en face des neurasthéniques est, on le conçoit aisément, on ne peut plus délicate; elle exige beaucoup d'initiative et de tact, la conduite à tenir variant naturellement suivant les circonstances particulières. Le principal obstacle à cette influence morale nécessaire réside dans l'entourage immédiat du malade, dans les mille petits soins qu'il lui prodigue, dans les questions incessamment renouvelées sur sa santé, sur tel ou tel malaise, etc. Rien n'est plus propre à fomenter et à entretenir les préoccupations hypochondriaques du patient, à prolonger indéfiniment la durée de la maladie. En pareil cas, il est une mesure qui s'impose : c'est l'*isolement*.

Traitement systématique de Weir Mitchell. — Weir Mitchell est l'auteur d'une méthode de traitement de la neurasthénie féminine qui a donné les plus heureux résultats. Cette méthode est surtout recommandable dans les formes graves et invétérées; dans celles où dominent les troubles dyspeptiques, l'anorexie, l'amaigrissement, l'asthénie neuro-musculaire. Ce qui en fait l'originalité, c'est l'association systématique d'un certain nombre d'agents thérapeutiques, à savoir : l'isolement, le repos, le massage, l'électricité, et une certaine diététique aboutissant à la suralimentation.

L'*isolement* doit être complet et durable. Le malade doit être placé hors de sa maison et de sa famille, séparé en un mot de l'entourage moral et matériel au milieu duquel s'est développée et cultivée sa maladie.

Le *repos* complet physique et intellectuel est la seconde condition imposée à la patiente jusqu'au relèvement de ses forces.

Ce repos absolu et prolongé n'est pas sans inconvénient, puisqu'il tend à diminuer l'appétit, à ralentir les fonctions déjà insuffisantes des voies digestives. On fait intervenir, pour obvier à ces fâcheux effets, le *massage*, les mouvements passifs, la *faradisation* des masses musculaires. Le régime alimentaire consiste d'abord dans une diète lactée, à laquelle on associe peu à peu un, deux, trois repas composés d'aliments solides, des prises d'huile de foie de morue, etc.

[1] Vigouroux, *Note thérapeutique; traitement électrique de la neurasthénie par la franklinisation.*

II

ÉPILEPSIE

L'épilepsie (επιλαμβανειν, saisir) était connue dès l'antiquité la plus reculée. — C'est le *morbus sacer*, le *morbus divinus* de la légende mythologique, le *mal comitial* des Romains. On l'appelle encore *mal caduc*, *haut mal*, etc.

Longtemps elle fut considérée comme une maladie autonome et comme une névrose, c'est-à-dire comme une affection « essentielle » ne relevant d'aucune lésion appréciable des centres nerveux. A l'heure actuelle cette conception doit être abandonnée. Bravais et H. Jackson ont décrit et par conséquent distrait du domaine primitif de l'épilepsie dite essentielle le groupe des épilepsies symptomatiques de lésions cérébrales en foyer. D'un autre côté, après avoir étudié à part comme autant d'espèces distinctes l'éclampsie des femmes en couches, les *convulsions de l'enfance*, les convulsions apparaissant au cours de certains états *toxiques* (urémie, plomb, alcool, absinthe) et de quelques états infectieux, on s'est pris à noter la très grande analogie symptomatique de ces épilepsies accidentelles et du mal comitial vulgaire; puis on a vu que ces épilepsies *aiguës* (Féré) servaient parfois d'amorce à l'épilepsie chronique. Au point de vue anatomique il est certain que la maladie est quelquefois imputable à des lésions cérébrales grossières, évidentes, encéphalites, scléroses, etc. Des recherches histologiques récentes sont venues établir, au moins dans quelques cas, l'existence d'altérations importantes dans l'écorce cérébrale de cerveaux d'épileptiques qui, à l'œil nu, semblaient être à l'état normal. Toutes ces notions et d'autres encore que nous aurons à rappeler concernant l'étiologie, la diversité d'origine, l'anatomie pathologique de l'épilepsie, ne permettent plus de la considérer comme une maladie autonome, ni comme une pure névrose, mais plutôt comme un syndrome qui peut apparaître au cours ou sous l'influence d'*états pathologiques très divers*. Cependant, il faut bien le reconnaître, on rencontre encore des épileptiques dont l'affection ne saurait être rattachée à tel ou tel élément étiologique déterminé, et à l'autopsie desquels l'examen histologique des centres nerveux, quelque attentif qu'il soit, ne revèle aucune altération *appréciable*. Les lésions fines ou grossières qu'on a décrites récemment dans les centres encéphaliques ou bulbaires des épileptiques sont inconstantes, de sorte que l'on n'est peut-être pas autorisé à y voir, au moins dans *tous* les cas, l'explication, la raison suffisante et exclusive des accès. Somme toute, l'anatomie et la physiologie pathologique de l'épilepsie vulgaire que nous aurons particulièrement en vue dans le cours de cet article sont encore bien imparfaites, bien imprécises.

DESCRIPTION CLINIQUE DES PAROXYSMES ÉPILEPTIQUES

Auras et prodromes des accès. — Souvent l'attaque d'épilepsie se produit d'une manière soudaine, sans prodromes d'aucune sorte : au milieu d'un état de santé en apparence parfaite, le malade tombe tout à coup comme foudroyé.

Mais les choses ne se passent pas toujours ainsi, tant s'en faut. A vrai dire, un assez grand nombre d'épileptiques sont prévenus du retour prochain ou imminent de leur « mal » par certains troubles spéciaux, presque toujours les mêmes pour chaque malade, et dont l'apparition précède soit immédiatement (aura), soit de quelques jours ou de quelques heures (prodromes éloignés) l'explosion de l'accès convulsif.

Prodromes éloignés. — Ces symptômes avant-coureurs de l'attaque épileptique peuvent se montrer plusieurs jours ou seulement quelques heures avant la venue du paroxysme. Variables d'un cas à l'autre, ils consistent tantôt en un trouble moteur, tantôt en un trouble sensoriel ou psychique. Des tremblements généralisés ou partiels, des secousses musculaires, du mâchonnement, des grincements de dents, du clignotement, tels sont les phénomènes prémonitoires d'ordre moteur que l'on a pu noter quelquefois. Une malade observée par M. le Dr Féré [1] éprouvait pendant cinq ou six heures avant l'accès convulsif une sensation de picotement sur toute l'étendue du tégument externe. Une autre accusait une sensation de chatouillement sur la luette, sensation accompagnée d'une toux gutturale presque incessante; cela persistait pendant une douzaine d'heures, après quoi l'accès comitial se produisait. Dans d'autres cas ce sont des chatouillements dans l'un des yeux, dans une des narines, ou bien à la muqueuse uréthrale, qui annonçaient le paroxysme convulsif. Du côté des organes des sens on a observé quelquefois de la photophobie, des bourdonnements d'oreilles, une sensation gustative particulière, etc. D'autres fois, c'est une excitation génitale insolite (Voisin), un trouble de la digestion, ou bien encore une gêne de la respiration, une oppression singulière, une éruption. M. Fournier a cité le cas d'un épileptique chez lequel une plaque érythémateuse apparaissait sur le côté gauche du cou deux ou trois jours avant l'accès. Chez une malade de M. Féré une éruption d'urticaire localisée à la partie supérieure du thorax se montrait une demi-heure avant l'attaque.

Auras. — Cette dénomination sert à désigner le trouble particulier quel qu'il soit, sensitif, moteur ou psychique, plus ou moins distinctement perçu par le malade et qui marque le *début* de l'attaque comitiale. C'est en réalité le symptôme initial de l'accès.

L'aura se manifeste quelquefois sous la forme d'une secousse musculaire, d'un tremblement ou d'un spasme qui, localisé tout d'abord à la périphérie d'un membre, remonte de la main, par exemple, vers l'épaule, et aussitôt l'attaque se produit. A ce propos on a fait remarquer (Féré) avec raison que « certaines *auras motrices* de l'épilepsie, dite vulgaire, ont la plus grande analogie avec le début de l'accès d'épilepsie partielle et qu'elles n'en diffèrent que par la rapidité de la perte de connaissance et de la diffusion des convulsions », et ceci a bien quelque importance au point de vue de la physiologie pathologique des accès comitiaux. Le spasme avertisseur n'est pas toujours unilatéral. Il peut se montrer simultanément et symétriquement des deux côtés. Dans quelques cas, le signal du début de l'accès est représenté non plus par une convulsion spasmodique, mais par un mouvement automatique ou une série de mouvements coordonnés. Tel malade porte sa main à

(1) CH. FÉRÉ, *Épilepsies et épileptiques.*

son visage et se gratte le front, tel autre cligne des yeux ou bien passe sa langue sur ses lèvres. Certains épileptiques tournent sur eux-mêmes, d'autres marchent, courent ou reculent (*aura cursativa*) ; d'autres encore sont pris de bâillements, de hoquets ou de toux spasmodique au moment du début de l'accès. Ces phénomènes moteurs sont quelquefois accompagnés de sensations diverses.

L'*aura* peut être purement *sensitive*. En pareil cas, l'attaque s'annonce par une sensation spéciale localisée à un point quelconque des membres ou du tronc et qui de là s'élève vers la tête plus ou moins rapidement ; tantôt il s'agit d'une sensation de chaud ou de froid, tantôt d'un engourdissement, d'un picotement, d'une douleur, etc. Quelques malades, et c'est là une particularité qui mérite d'être soulignée, accusent une sensation de boule ou de corps étranger qui, partant de l'épigastre ou du bas ventre, remonte vers le cou. Cette variété d'aura épileptique offre donc les plus grandes analogies avec l'aura habituelle aux hystériques.

Les auras *sensorielles* sont particulièrement intéressantes. Unilatérales ou bilatérales, elles affectent tantôt un seul sens, tantôt plusieurs sens à la fois. Les plus fréquentes de toutes sont celles qui touchent à la fonction visuelle. Certains malades sont pris tout à coup de photophobie, d'autres sont frappés d'une obnubilation de la vue qui peut aller jusqu'à la cécité complète ; d'autres encore voient apparaître devant leurs yeux des scotomes de formes et de couleurs diverses, le plus souvent de couleur rouge. D'assez nombreux exemples de vision colorée annonçant le début de l'attaque ont été relatés par M. Gowers. Parfois les malades aperçoivent les objets plus gros ou plus petits qu'ils ne sont en réalité ; ou bien ils les voient s'avancer ou s'éloigner d'un mouvement rapide, ou bien encore grandir démesurément en hauteur ou en largeur. Quelques malades ont de la diplopie. Enfin on peut observer des hallucinations plus complexes, telles que l'apparition d'une personne connue du patient ou d'un personnage fantastique. En général les épileptiques voient ces images hallucinatoires s'avancer sur eux, et c'est au moment où ils vont en sentir le contact que la perte de connaissance se produit.

L'aura *auditive* consiste tantôt en une hyperacousie douloureuse, tantôt en un affaiblissement instantané de l'ouïe. Parfois le malade perçoit un sifflement, une détonation ; il entend des voix qui l'appellent ou l'injurient, etc.

Les sensations *olfactives* ou *gustatives* qui marquent quelquefois le début de l'accès comitial sont presque toujours de nature désagréable. C'est une odeur sulfureuse, une odeur de viande pourrie, un goût amer ou métallique, ou bien une sensation spéciale, étrange, et que le malade ne peut pas définir.

Les auras *psychiques* sont, comme les auras motrices et sensorielles, on ne peut plus variées. M. Hughlings Jackson [1] a signalé une forme d'aura intellectuelle qui consiste en une « réminiscence » rapide et vite évanouie de quelque événement antérieur. Chose étrange, cette réminiscence embrasse quelquefois la presque totalité des événements advenus dans le cours de l'existence du malade. Cette vision mentale s'accomplit dans un état de demi-conscience qui confine au rêve, de telle sorte que le patient revenu à lui-même en garde un

[1] Hughlings Jackson, *Brain*, 1888, vol. XI, p. 179.

souvenir suffisamment précis. Chez un malade de M. Féré l'attaque s'annonçait souvent par un doute d'ordre métaphysique et relatif à l'existence de Dieu.

L'accès est quelquefois précédé par un état de dépression mélancolique qui s'accroît graduellement; d'autres fois la modification psychique prémonitoire se produit d'une manière brusque : le sujet manifeste tout à coup une terreur folle, et presque aussitôt l'attaque survient. Certains épileptiques éprouvent, quelques instants avant le début du paroxysme, un affaiblissement profond, d'autres une exaltation singulière de leurs facultés intellectuelles. Il en est qui, pris d'impulsions irrésistibles, commettent des actes bizarres ou inconvenants, deviennent subitement et consciemment violents, coléreux, querelleurs, repoussent les personnes de leur entourage et tombent en convulsions.

Les *viscères* sont aussi quelquefois le siège de troubles particuliers et qui précèdent immédiatement l'attaque comitiale. Tantôt il s'agit d'une douleur précordiale ou de violentes palpitations de cœur, tantôt d'une angoisse respiratoire accompagnée d'une sensation de spasme laryngé. Dans quelques cas l'aura consiste en une sensation de pesanteur à l'épigastre suivie de nausées et de vomissements; parfois elle est caractérisée par de violentes coliques, par un besoin pressant d'aller à la garde-robe. On a signalé encore parmi les phénomènes de l'aura une sensation de vertige (Beevor), un trouble du langage, tel que le bégaiement ou la paraphasie.

Quelques observateurs ayant pu assister à certaines manifestations de l'aura épileptique ont recherché et noté durant cette phase prodromique certaines modifications de la température et de la circulation. M. Bevan-Lewis a signalé une élévation de la température centrale, et M. A. Voisin une hyperthermie locale dans les membres qui sont le siège de l'aura. Enfin M. Féré a pu constater par l'emploi du sphygmomanomètre l'augmentation de la pression dans la radiale un peu avant le début de l'accès, et l'on sait que cette particularité a été également observée par M. François Franck dans ses recherches expérimentales sur l'épilepsie d'origine corticale.

Ces données ne sont pas sans importance : l'accroissement de la tension artérielle, l'élévation de la température générale, qui accompagnent les manifestations prémonitoires de l'attaque, ne prouvent-ils pas que l'aura n'est pas autre chose que le retentissement à la périphérie d'un état morbide des centres nerveux, qu'elle représente non pas un phénomène isolé avant-coureur de l'attaque, mais bien le premier symptôme, le commencement de l'attaque elle-même? Par là l'étude des auras épileptiques acquiert un intérêt capital au point de vue de la localisation dans les centres des lésions présumées ou réelles causes de l'épilepsie (Hughlings Jackson).

Le paroxysme épileptique peut revêtir des formes très diverses. Nous décrirons successivement :

A. La *grande attaque* convulsive (*haut mal*).

B. Les *attaques incomplètes* ou anormales : absences, vertiges, secousses, etc. (*petit mal*).

C. Les paroxysmes viscéraux, sensoriels et psychiques, *équivalents* de l'accès d'épilepsie.

A. **Grande attaque convulsive**. — Qu'elle ait été ou non précédée de phénomènes prodromiques ou d'aura, l'attaque épileptique débute en général

d'une manière soudaine. Tout à coup le malade pâlit, jette un cri, tombe sans connaissance, et la crise se déroule en trois périodes distinctes : 1° une période de convulsions *toniques*; 2° une période de convulsions *cloniques*; 3° une période de *stertor*.

D'emblée tous les muscles du corps entrent en raideur tétanique; on voit d'abord la tête tourner en s'inclinant un peu ou se porter en arrière; les globes oculaires se diriger en haut et du côté où la tête se tourne, puis se fixer en strabisme convergent, tandis que les paupières se ferment convulsivement; les pupilles sont dilatées, insensibles à la lumière; les traits du visage sont tiraillés et la langue prise entre les mâchoires serrées est quelquefois mordue profondément. Les membres sont raidis souvent en extension et animés de secousses rapides; les poings sont fermés et fléchis en pronation forcée. Comme la poitrine immobile est fixée en expiration, la respiration est nulle et la face se congestionne, devient rouge, puis violacée. A ce moment la gêne circulatoire est telle que des ruptures vasculaires se produisent parfois dans les conjonctives, sous la peau des paupières.

Souvent aussi la contraction violente des muscles abdominaux provoque une expulsion brusque d'urine ou de matières fécales. Le pouls est fréquent et la pression artérielle très élevée. Dans quelques cas on a pu pratiquer l'examen du fond de l'œil et constater un rétrécissement spasmodique des artères rétiniennes auquel succéderait à la fin de l'accès une congestion veineuse intense. La durée de cette phase tonique ne s'étend guère au delà de quelques secondes. Alors, la contraction générale des muscles diminue et les convulsions *cloniques* commencent.

Tout le corps est agité de saccades convulsives dont le rythme d'abord très rapide se ralentit graduellement. Les convulsions prédominent généralement dans l'une des moitiés du corps. La tête exécute des mouvements de rotation précipités; sous les paupières clignotantes les yeux roulent d'un côté à l'autre avec de brèves secousses; les mâchoires s'écartent et se rapprochent; les dents grincent; la langue projetée hors de la bouche est déchirée, et à chaque effort expiratoire la salive sanguinolente, battue d'air, est projetée en mousse rougeâtre, entre les lèvres violacées et mordues. Les muscles de la face tiraillés en tous sens donnent au visage un aspect grimaçant et hideux. Pendant cette période clonique la respiration est saccadée, plus ou moins bruyante, mais en tout cas incomplète; l'état asphyxique et la cyanose persistent; les battements du cœur sont précipités, la tension artérielle reste surélevée. L'évacuation des urines ou des matières fécales qui, lorsqu'elle a lieu au début de l'accès, est due à la contraction du réservoir et à la poussée des muscles de la paroi abdominale, peut se produire alors par relâchement des sphincters. A ce moment les convulsions s'apaisent, puis cessent complètement. La respiration devient plus ample, plus régulière, c'est la période de *stertor* qui commence.

Le malade repose dans un état de torpeur soporeuse avec un ronflement plus ou moins sonore. Ses membres flasques et inertes sont en résolution. L'insensibilité est aussi complète que dans le stade convulsif. La bouche et les narines encombrées de mucosités épaisses exhalent une odeur repoussante; le corps se couvre parfois d'une sueur fétide. La face jusqu'alors violacée pâlit peu à peu et prend une teinte livide. Cet assoupissement se prolonge durant

quelques minutes, une demi-heure, quelquefois plus. Enfin le patient ouvre les yeux, exécute quelques mouvements automatiques, promène autour de lui un regard vague, hébété, et se relève n'ayant aucun souvenir de ce qui lui est arrivé. Le sujet a fait son accès pour ainsi dire sur place, sans changer de position, sans grands mouvements, à petit bruit. En général l'accès, même isolé, détermine une élévation notable de la température, qui varie de quelques dixièmes à un degré. Sa durée totale ne dépasse guère trois minutes.

Tel est le tableau de la grande attaque comitiale dans sa forme complète et classique. Mais ses caractères ne sont pas immuables. L'accès peut présenter chez les différents malades quelquefois même chez le même sujet d'assez nombreuses variantes. La phase de convulsions toniques peut être très écourtée, à peine ébauchée, ou même faire défaut. Les convulsions cloniques ne se montrent pas toujours généralisées; dans certains cas elles se cantonnent ou prédominent à la face, aux membres supérieurs; le cri initial, la morsure de la langue, les évacuations alvines, manquent assez fréquemment. Par contre il est un caractère constant de l'attaque comitiale, c'est que le patient en revenant à lui n'a pas conscience de la crise qu'il vient de traverser. Si certains épileptiques se rappellent les troubles prémonitoires, les sensations de l'aura et même le cri qu'ils ont poussé en tombant, la plupart ne savent rien de l'attaque dont ils viennent d'être frappés; quelquefois même il se produit chez eux une amnésie rétrograde qui porte et sur l'accès et sur les événements qui l'ont précédé.

Lorsque l'attaque a lieu durant la nuit, il arrive souvent qu'elle passe inaperçue, la période de stertor se continuant avec le sommeil naturel. Beaucoup d'épileptiques n'ayant que des accès nocturnes vivent ainsi ignorant leur mal jusqu'au jour où une morsure de la langue, une évacuation d'urine, une ecchymose ou bien une attaque diurne viennent le révéler.

Heures et fréquence des attaques. — **État de mal.** — Très souvent, en effet, surtout au début de la maladie, les attaques comitiales se *produisent la nuit* et plus particulièrement dans la seconde moitié de la nuit, aux approches du réveil, ou bien encore dans les premiers moments qui suivent le lever. Mais il n'y a pas à cet égard de règle absolue et l'accès peut éclater à toute heure.

La fréquence des attaques est extrêmement variable. Il y a des malades qui n'ont eu que deux ou trois accès dans tout le cours de leur existence; chez d'autres l'accès se répète tous les ans, tous les mois. Chez les femmes le retour ou la recrudescence des accès coïncide souvent avec la période cataméniale. Les accès se multiplient souvent sous l'influence des excès, des fatigues de toute sorte, des émotions; une maladie fébrile intercurrente amène parfois la suspension momentanée des accès. Dans les phases d'aggravation qu'on observe chez la plupart des malades on peut compter chaque jour une ou plusieurs attaques en série, se succédant à intervalles plus ou moins rapprochés. Lorsqu'elles se répètent coup sur coup, lorsqu'elles sont subintrantes et que *le malade ne reprend pas connaissance* dans l'intervalle des accès, en d'autres termes lorsqu'un accès éclate avant que le précédent soit terminé, on peut affirmer qu'il y a *état de mal.*

L'état de mal est la forme la plus grave du paroxysme épileptique. Signalé par Calmeil, Herpin, etc., il a été soigneusement étudié et décrit par M. Bourneville[1]. Il peut s'établir d'emblée ou bien après une série de crises séparées par de courts intervalles. Il évolue généralement en deux périodes : une période convulsive, une période d'épuisement ou de collapsus. Pendant la première les crises convulsives sont incessantes et quelquefois la mort arrive au milieu des convulsions. Mais le plus souvent on voit après un laps de temps variable de quelques heures à deux ou trois jours les spasmes s'atténuer, puis cesser complètement, et le malade tomber dans le collapsus. La température, qui s'était élevée dès les premiers accès, peut atteindre jusqu'à 40 ou 41 degrés et même au delà (Bourneville). Dans certains cas elle continue à monter jusqu'après la mort. Durant cette période d'épuisement ou de coma la respiration, d'abord saccadée, devient de plus en plus superficielle, le visage pâlit, les pupilles largement dilatées sont insensibles à la lumière, la peau se couvre d'une sueur visqueuse, les membres sont flasques, les excitations cutanées les plus énergiques restent sans effet; les réflexes rotuliens sont quelquefois supprimés. Le pouls d'abord précipité se ralentit, s'affaiblit progressivement, et le sujet ne tarde pas à succomber.

Lorsque l'état de mal doit se terminer d'une manière favorable, les attaques deviennent moins fréquentes, moins violentes; la température s'abaisse, les pupilles redeviennent sensibles à l'excitation lumineuse, et le patient reprend peu à peu connaissance.

Il convient de remarquer que l'état de mal n'est pas seulement et toujours constitué par de grandes attaques convulsives, mais qu'il peut être aussi réalisé par des accès incomplets, des vertiges se succédant sans intermission. Ce sont ces formes irrégulières des paroxysmes épileptiques que nous devons décrire maintenant.

B. **Attaques incomplètes ou anormales.** — Ces formes irrégulières du paroxyme épileptique varient pour ainsi dire à l'infini. Elles se présentent dans la réalité clinique sous des aspects parfois bien étranges et bien inattendus. Nous ne pouvons ici qu'indiquer les types les plus communément observés. Ces manifestations de l'épilepsie larvée ont cependant pour la plupart une physionomie propre, et une fois qu'on les a étudiées, on ne saurait les confondre avec aucune autre affection. C'est souvent au début de la maladie, avant l'apparition des premières grandes attaques convulsives, qu'elles se produisent; d'autres fois elles alternent avec les grandes crises, ou bien les remplacent lorsque l'épilepsie tend à s'atténuer, soit sous l'influence du traitement, soit d'une manière spontanée.

Vertige. — Le malade perd subitement connaissance et tombe ou menace seulement de tomber; il se produit quelques convulsions d'ailleurs très légères, très courtes, et qui passent souvent inaperçues : une déviation de la tête ou des yeux, un plissement de la lèvre, et c'est tout. La période de stertor fait généralement défaut. C'est la forme qu'on désigne plus particulièrement par la dénomination de *petit mal.*

Dans quelques cas l'accès se manifeste sous les apparences d'un véritable

(1) Bourneville, Études cliniques et thermométriques sur les maladies du système nerveux, 1872. *Bull. Soc. biolog.*, 1874.

ictus apoplectiforme. Tout à coup le sujet tombe lourdement, privé de connaissance; il ne se produit aucune convulsion, aucun spasme, mais dans les faits de cet ordre l'état stertoreux se prolonge parfois assez longtemps (Trousseau).

L'*absence* se caractérise en général de la manière suivante : soudainement, sans aucun phénomène prémonitoire, sans cri, le malade perd conscience; en même temps sa face pâlit; s'il parlait, il s'interrompt tout à coup et n'achève pas la phrase commencée. Il ne tombe pas : immobile, les yeux fixes, l'air étrange, il reste ainsi insensible, ne voyant, n'entendant rien, dans une sorte d'extase. Parfois il mâchonne, marmotte quelques mots incompréhensibles, ou bien il exécute quelques mouvements automatiques, ou bien encore il lâche ou jette vivement loin de lui l'objet qu'il serrait à la main. Tout cela dure donc quelques secondes seulement. Le patient revient à lui aussitôt, reprend la conversation au point où il l'avait laissée, ou se remet à son occupation, ne se doutant pas de ce qui lui est arrivé. Ces accès laissent quelquefois le malade dans un état de stupeur ou de confusion mentale plus ou moins marqué, mais qui se dissipe rapidement. Dans certain cas ces attaques de petit mal, vertiges ou absences, ont une durée si courte qu'elles passent inaperçues des personnes qui se trouvent en présence du malade au moment où l'accident se produit. En voici un exemple : un épileptique joue aux cartes; il tient celle qu'il se dispose à jeter sur le tapis; tout à coup il s'arrête immobile, ses yeux se ferment; il fait un grand soupir, et après cet instant d'inconscience il jette sa carte et continue son jeu. Dans un autre modalité de l'absence que nous décrirons avec les équivalents psychiques du mal comitial, l'individu perd subitement connaissance, et se livre durant quelques instants à un délire d'actes ou de paroles. Il profère des injures, exécut edes gestes obscènes, etc.

Épilepsie procursive. — On a décrit sous le nom d'épilepsie procursive une forme d'attaque comitiale qui s'observe le plus souvent chez les enfants, et dans laquelle le sujet, poussé par une impulsion irrésistible, se met tout à coup à courir ou à marcher sans en avoir conscience. Cette course comitiale peut constituter à elle seule toute l'attaque, mais parfois elle précède, en manière de prélude, l'accès convulsif, ou bien elle lui fait suite. MM. Bourneville et Bricon (1), Ladame (2), Mairet (3), Delbreil, ont particulièrement étudié cette forme du paroxysme, qui, d'abord isolé dans les premiers temps de la maladie, alterne plus tard avec les accès convulsifs.

Automatisme ambulatoire. — Lorsque l'impulsion procursive se prolonge, le malade accomplit inconsciemment de véritables fugues, dont la durée en général varie de quelques minutes à plusieurs heures. Dans quelques cas exceptionnels l'accès ambulatoire peut se prolonger pendant plusieurs jours consécutifs, parfois une semaine entière (Charcot), quelquefois plus encore (cas de Lasègue et Legrand du Saulle). Cette forme, récemment étudiée par M. Charcot sous le nom d'*automatisme comitial ambulatoire*, se présente avec des caractères vraiment singuliers. Sans prodromes ou bien après quelque vague malaise, céphalée, tristesse non motivée, etc., le malade quitte brusquement son domicile et ses occupations. Il se met en marche, entreprend un voyage, prend

(1) *Archives de neurologie*, tomes XIII, XIV, XV et XVI.
(2) *Rev. méd. de la Suisse romande*, 1889.
(3) De l'épilepsie procursive. *Thèse de doctorat*. Lille, 1889.

un billet de chemin de fer, s'embarque, descend à l'hôtel, solde ses dépenses et poursuit sa route sans que personne remarque rien d'anormal dans ses allures. Lorsqu'il revient à lui, il s'enquiert de la localité où il se trouve, et reste stupéfait en apprenant qu'il est loin de sa demeure, ne se souvenant, ni de son départ, ni du chemin qu'il a suivi. L'amnésie de tous les actes exécutés peut être complète, mais parfois, en s'efforçant de se rappeler, le sujet retrouve dans sa mémoire quelque lambeau de paysage entrevu ou quelque accident de la longue course qu'il vient d'accomplir. Dans ces fugues comitiales, le malade se livre quelquefois à des actes incohérents ou même délictueux. Nous décrirons ces modalités de l'accès avec les impulsions et les paroxysmes mentaux de l'épilepsie larvée.

Crises stertoreuses. — On a décrit encore parmi les manifestations anormales du paroxysme épileptique des *crises de sommeil.* Elles se caractérisent de la manière suivante : le sujet est pris d'un besoin de sommeil impérieux et soudain; pendant une ou plusieurs heures consécutives, il est plongé dans une somnolence stertoreuse, après quoi il peut présenter un délire violent, comme dans le cas rapporté par Caffe et Semelaigue, ou bien s'éveille par degrés et sans autre accident. Ces crises de sommeil stertoreux semblent devoir être rattachées légitimement au mal comitial, parce qu'on les voit quelquefois se montrer à des heures régulières, alterner avec des vertiges ou d'autres accès convulsifs incomplets, et enfin céder à la médication bromurée(1).

Secousses, tremblement. — Chez quelques malades, les grandes attaques convulsives sont momentanément remplacées par des crises de tremblement suivies de dépression cérébrale, ou bien par quelques secousses généralisées rapides et fugaces qui vont se répétant à intervalles variables dans les périodes qui séparent les grands accès.

Dans quelques cas, exceptionnels à la vérité, il se produit des secousses musculaires isolées et partielles, localisées à la face, à l'un des membres, et ayant toute l'apparence d'un *tic* vulgaire. Ces spasmes, d'après certains auteurs, ne seraient que l'ébauche d'attaques convulsives avortées.

Tic de Salaam. — On sait que cette convulsion singulière s'observe presque exclusivement dans la première enfance. Dans sa forme la plus commune, elle est constituée par une série de mouvements de flexion de la tête et de la partie supérieure du tronc (*spasmus salutans*) s'effectuant dans le sens antéro-postérieur et se succédant d'un *trait* ininterrompu, au nombre de vingt, trente, cinquante par minute et quelquefois plus encore.

Tantôt nocturne, tantôt diurne, la crise se répète ainsi plus ou moins fréquemment. Le tic de Salaam offre d'assez nombreuses variétés. Nous n'avons pas à les décrire ici. Toujours est-il que ces salutations convulsives sont loin de répondre à un type univoque non seulement au point de vue de la forme extérieure de ces convulsions, mais encore au point de vue de leur nature, de leur signification pathologique. Or, dans certains cas elles revêtent de tels caractères qu'on est conduit à les rattacher étroitement à l'épilepsie. Chez quelques enfants, en effet, l'accès est précédé d'une subite pâleur de la face, avec fixité du regard et dilatation pupillaire; de plus il s'accompagne d'une perte de con-

(1) Kesteven, *Klinical Society*, 1879, p. 168.

naissance qui persiste jusqu'à la fin de la crise. Bon nombre de ces petits malades présentent tôt ou tard des attaques d'épilepsie vulgaire, enfin on a pu suivre quelquefois la transformation de ces accès incomplets en convulsions généralisées et typiques (1). Il convient donc de ranger certains cas de spasme salutant parmi les formes incomplètes du paroxysme épileptique.

Quant à l'*asthme thymique* ou asthme de Kopp, que nous n'avons pas à décrire, son étroite parenté avec l'épilepsie infantile est aujourd'hui universellement admise.

C. **Équivalents de l'accès épileptique.** — Cette dénomination s'applique à un certain nombre de syndromes sensoriels, viscéraux ou psychiques, dont la nature comitiale est démontrée par leur coexistence chez le même malade avec les paroxysmes convulsifs qu'ils remplacent parfois, par leurs allures paroxystiques, leurs retours périodiques et enfin par l'influence favorable que la médication bromurée exerce sur eux.

1° *Paroxysmes viscéraux et sensoriels.* — Nous pourrions ici énumérer à nouveau les diverses sensations subjectives, les hallucinations sensorielles, les différents troubles viscéraux (vomissements, malaise abdominal, besoins impérieux et subits d'aller à la selle, etc.) que nous avons déjà indiqués parmi les phénomènes prémonitoires de l'attaque convulsive. En effet, la plupart des syndromes sensoriels ou viscéraux, *succédanés* de l'accès épileptique, sont représentés précisément par telle ou telle de ces manifestations prémonitoires (2) A vrai dire ces paroxysmes ne sont pas autre chose que des accès incomplets avortés et se bornant au symptôme initial, à l'aura elle-même.

On a encore signalé parmi les syndromes paroxystiques équivalents de l'accès d'épilepsie des crises d'angor pectoris (Trousseau), des migraines, certains tics douloureux de la face (Trousseau, Féré), des accès d'asthme (Salter, Schüle), des attaques syncopales (Thurn).

2° *Paroxysmes psychiques.* — Les troubles mentaux paroxystiques dont il s'agit ici peuvent précéder ou suivre la grande attaque convulsive, les accès incomplets, les vertiges. Mais il est certain qu'ils peuvent aussi se montrer indépendamment de toute crise convulsive, dans les intervalles des attaques, ou bien au lieu et place des paroxysmes convulsifs. Ils constituent alors de véritables *équivalents* de l'attaque spasmodique. Niée par Legrand du Saulle, l'existence de ces crises mentales (Maudsley) est aujourd'hui admise sans conteste. Morel, Delasiauve, ont donné de bonnes descriptions de ces formes d'épilepsie *larvée.*

Les délires impulsifs des épileptiques se produisent le plus souvent d'une manière soudaine. Parfois cependant ils sont précédés par quelque trouble particulier, aura sensorielle, céphalée, crainte vague, inquiétude, irritabilité anormale. La direction de ces délires est extrêmement variable. Tantôt le sujet profère tout à coup des paroles incohérentes ou se livre à une série d'actes étrangers aux circonstances présentes ou absurdes en eux-mêmes; tantôt il injurie et frappe brutalement les personnes, brise tous les objets qui tombent sous sa

(1) Ch. Féré, le Tic de Salaam, les salutations névropathiques, in *Progrès médical*, 1883.
(2) Gautier, *France médicale*, 1883. Voir aussi Descroizilles, du vertige épilept. et du tic de Salaam, *Semaine médicale*, 1885.
(3) Hammond, On thalamic epilepsy. *Archives of medecine*, août 1880. — Voir aussi le mémoire de M. Anderson, On Sensory epilepsy. *Brain*, 1886.

main. Ce sont parfois des hallucinations diverses qui déterminent et conduisent ces actes impulsifs. Les plus importantes à connaître sont les impulsions homicides, obscènes ou pyromaniaques : celles en un mot qui donnent lieu à des expertises médico-légales. Les caractères principaux de ces délires sont leur répétition à intervalles quelquefois réguliers, l'accomplissement d'actes délictueux toujours les mêmes par un même individu ; l'uniformité du procédé d'exécution, l'excès de la violence déployée. En général ces paroxysmes cessent brusquement comme il sont débuté, mais ils sont suivis dans certains cas d'une phase de dépression ou d'épuisement qui peut aller jusqu'à la torpeur soporeuse. L'inconscience du malade ou du moins l'oubli complet des actes coupables ou absurdes qu'il a commis pendant le paroxysme est encore un caractère à peu près constant de ces crises de délire épileptique. Il arrive cependant parfois que le malade ait pleinement conscience du caractère criminel ou répréhensible de ses actes au moment même où il les commet et qu'il en ait gardé après la crise un souvenir précis. Mais dans ces cas l'impulsion n'en est pas moins irrésistible. Seulement la perpétration de l'acte s'est accompagnée d'une anxiété des plus pénibles, d'une véritable douleur morale. C'est le *petit mal intellectuel* (J. Falret).

D'autre part on a vu des malades reprendre tout à coup conscience au cours de leur délire au milieu même de l'action criminelle qu'ils étaient en train d'accomplir, et, humiliés, soutenir qu'ils avaient agi sciemment, volontairement, et chercher à expliquer leur faute en la rattachant à quelque événement de leur vie passée. Ces faits singuliers sont évidemment d'un très grand intérêt au point de vue médico-légal.

M. J. Falret a décrit sous la dénomination de *grand mal intellectuel* des accès de manie qui éclatent à la suite ou au lieu et place des vertiges, des attaques convulsives, temporairement supprimés. Comme le petit mal, la *manie épileptique*, lorsqu'elle est de courte durée, apparaît soudainement et disparaît de même. Au milieu du calme le plus parfait ou bien après quelques troubles précurseurs semblables à ceux qui précèdent parfois les accès convulsifs, le malade devient irritable, loquace, s'agite violemment, et ne tarde pas à entrer dans une colère furieuse. Il vocifère, injurie et frappe. La face est congestionnée ; les traits convulsés ont une expression de haine ou de férocité terrifiante. Les gestes sont violents, mais non pas incoordonnés ; ils sont même parfois d'une précision et d'une force redoutables. Insensible à la douleur, le sujet oppose cependant aux interpellations qu'on lui adresse des réponses appropriées. La manie épileptique est en effet moins incohérente que la plupart des autres accès maniaques ; et l'on peut saisir au milieu de cette agitation aveugle en apparence une certaine logique dans ce délire que semblent régir et diriger des hallucinations d'une intensité extrême. Bientôt la peau se couvre de sueurs, la voix devient rauque ou s'éteint ; la langue se dessèche, la température s'élève légèrement, puis brusquement la crise cesse après quelques heures de durée. Si l'accès de manie se prolonge pendant un ou plusieurs jours consécutifs, la température peut s'élever jusqu'à 40 et 41 degrés. En pareil cas la crise peut aboutir à un état de dépression profonde ; parfois même le malade épuisé tombe dans le coma et meurt comme à la suite d'un état de mal convulsif.

Phénomènes post-paroxystiques. — A la suite des paroxysmes comitiaux on peut observer divers troubles, transitoires, de durée variable et qui selon toute vraisemblance doivent être attribués à l'épuisement de l'écorce cérébrale ou des centres sous-jacents. Des tremblements (Féré), des paralysies partielles, des troubles du langage, des troubles de la sensibilité générale ou spéciale ont été signalés; mais leur apparition est relativement rare, du moins à la suite des attaques d'épilepsie vulgaire. Par contre l'examen comparatif de l'état des forces avant et après le paroxysme (Féré) montre le plus souvent une diminution notable de l'énergie motrice. Parfois les réflexes rotuliens sont affaiblis ou même momentanément abolis (Gowers, Beevor).

La nutrition générale subit elle aussi des perturbations importantes. Après quelques accès qui se sont succédé dans l'espace de quelques heures, le poids du corps subit dans la plupart des cas une réduction très appréciable.

M. Mairet a montré qu'en dehors des attaques et de l'état de mal l'excrétion de l'azote et de l'acide phosphorique par les urines n'est pas modifiée, tandis que les crises isolées ou en série élèvent considérablement le taux de ces deux substances. MM. Lépine et Jacquin ont vu que les phosphates terreux des urines s'accroissaient après les vertiges ou bien au moment des accès, alors que le taux de l'azote et des phosphates alcalins n'était point modifié. De ces troubles de la nutrition et de l'excrétion urinaire on peut encore rapprocher les crises de polyurie, de diarrhée, les troubles de sécrétions sudorales, de la salivation qui suivent parfois les attaques et enfin l'abaissement de la pression artérielle qui succède à l'hypertension des premières phases de l'accès (Fr. Franck, Féré).

Démence. — L'épuisement de l'activité psychique consécutif aux paroxysmes se présente à tous les degrés, depuis l'hébétude légère jusqu'à la stupeur. Cette exhaustion post-paroxystique se produit surtout à la suite des absences et des vertiges; elle s'accentue au fur et à mesure que les attaques se répètent et se rapprochent. Après quelques périodes d'amélioration qui impriment au trouble mental une évolution rémittente, la dépression psychique peut aboutir à la démence confirmée, c'est-à-dire à l'effacement définitif de toutes les qualités intellectuelles ou morales. La démence épileptique n'a pas toujours, en effet, une évolution fatalement progressive, puisque le sort des fonctions intellectuelles dépend surtout du nombre et de la fréquence des accès. L'état mental sous l'influence du traitement qui espace ou supprime les attaques, se relève parfois de la manière la plus saisissante. Mais l'affaissement des facultés psychiques est quelquefois lié à l'évolution même et à la diffusion des lésions cérébrales (scléroses, méningites chroniques). On comprend qu'en pareil cas il soit irrémissible.

Chez les jeunes enfants les lésions encéphaliques et la succession des crises comitiales qu'elles déterminent ont pour conséquence habituelle l'arrêt du développement psychique, c'est-à-dire l'idiotie.

Étiologie. — Dans certains cas, l'épilepsie semble se développer spontanément. Dès la seconde enfance, ou bien à l'époque de la puberté, par exemple, les premières crises éclatent sans qu'il soit possible de les rattacher à aucune cause déterminée : traumatisme, agents infectieux ou toxiques, état dyscrasique. Les faits de cet ordre ne sont pas rares. Ce sont eux que Lasègue

a plus particulièrement visés quand il a décrit l'épilepsie comme une maladie d'évolution, liée au développement anormal de l'individu. Les recherches de l'avenir nous feront connaître, sans doute, les vraies causes de ces épilepsies auxquelles on applique encore de nos jours l'épithète toute provisoire d'idiopathique. Mais les origines du mal comitial ne sont pas toujours aussi vagues, aussi ignorées. Les causes *déterminantes* que l'on a pu invoquer sont très nombreuses, comme nous le verrons. En raison de leur diversité, de la banalité même de quelques-unes, il est permis de penser qu'elles n'agissent qu'à la condition de s'exercer sur un terrain préparé et que sans doute la *prédisposition individuelle* est un élément de premier ordre sinon toujours nécessaire dans la genèse de l'épilepsie. Il faut entendre par ces mots : prédisposition individuelle, une susceptibilité particulière des centres nerveux acquise ou héritée.

Hérédité. — Tous les dégénérés, tous les membres de la famille neuro-arthritique, aliénés, goutteux, etc., peuvent engendrer des épileptiques. Il en est de même des sujets dont la nutrition générale est profondement altérée par un état infectieux à lente évolution tel que la syphilis, par une intoxication chronique (alcoolique, saturnine). L'ivrognerie en particulier est un facteur important. On retrouve cette tare chez les parents d'un assez grand nombre d'épileptiques. Morel et Lucas ont affirmé l'influence de l'ivresse au moment de la conception.

L'hérédité *similaire* est beaucoup moins fréquente que l'hérédité de *transformation*. D'après les statistiques de M. Bourneville et celles de M. Féré, l'hérédité similaire serait le plus souvent indirecte, la maladie passant des ascendants aux descendants collatéraux.

La *consanguinité* à laquelle certains auteurs, Trousseau notamment, ont attribué un rôle de premier ordre comme facteur de l'épilepsie, peut donner naissance à l'épilepsie comme à toutes les formes de neuropathie, mais il est nécessaire pour cela que les conjoints soient entachés de tares morbides.

Ces diverses influences héréditaires agissent sur les descendants, qu'elles touchent par des processus dissemblables et qui sont loin d'être élucidés. Les unes semblent susceptibles seulement de réaliser chez les sujets où elles s'exercent la prédisposition morbide, cette impressionnabilité particulière des éléments du système nerveux central qui les fait aptes à produire les réactions paroxystiques de l'épilepsie sous des influences graves ou légères (altérations, états toxiques, excitations périphériques...). Les autres, telles que la syphilis, par exemple, paraissent être capables d'engendrer, tantôt la prédisposition générale à la tare des éléments nerveux, tantôt les lésions locales encéphaliques qui directement détermineront les accès.

La même remarque est applicable aux différents états morbides acquis aux multiples causes accidentelles qui peuvent agir sur le fœtus durant la grossesse : les maladies infectieuses de la mère, les excès, les privations de tous genres pendant la période de gestation; l'accouchement prématuré et, au moment de l'accouchement, les compressions accidentelles, l'asphyxie, autant de causes qu'on a pu incriminer, mais dont l'influence réelle et le mode d'action ne sauraient être précisés.

Il n'est pas démontré que chez l'homme l'épilepsie acquise puisse (on sait

que cette particularité a été observée par M. Brown-Séquard chez les animaux) se transmettre aux descendants par voie d'hérédité.

Age. — L'épilepsie peut apparaître à toutes les périodes de la vie. On sait la grande fréquence des convulsions chez les enfants du premier âge. Tous les auteurs s'accordent aujourd'hui à rattacher ces convulsions à l'épilepsie. Identité de tableau symptomatique, fréquence des convulsions infantiles dans les antécédents des épileptiques, tout porte à croire que cette opinion est fondée. L'histoire de beaucoup d'épileptiques répond, en effet, au type suivant : convulsions à l'époque de la dentition, convulsions à l'occasion d'une rougeole ou de toute autre maladie aiguë; puis les accès disparaissent pendant quelques années; vers l'âge de dix ou quinze ans les crises reparaissent, puis se répètent à intervalles variables indéfiniment et la maladie est confirmée.

Acquise ou héréditaire, l'épilepsie peut survenir dans un âge avancé, c'est-à-dire après la quarantième année. L'épilepsie *tardive* est beaucoup moins rare qu'on ne le pense généralement; elle est plus fréquente chez la femme et c'est à l'époque de la ménopause qu'elle se montre plus particulièrement.

Il n'en est pas moins vrai que l'épilepsie commune, dite idiopathique, celle qui se développe sans cause connue, apparaît presque toujours au moment de la puberté, de quatorze à dix-huit ans (Lasègue).

Sexe. — La plupart des statistiques tendent à montrer que l'épilepsie est plus fréquente chez la femme que chez l'homme.

Causes déterminantes ou provocatrices individuelles. — Parmi les agents toxiques l'alcool joue certainement un rôle considérable dans la détermination de l'épilepsie. Est-il capable de la créer de toutes pièces par suite des modifications anatomiques et fonctionnelles qu'il imprime aux centres nerveux? On ne saurait l'affirmer. Ce qui est certain, c'est que le premier accès éclate assez souvent à la suite d'excès de boissons réitérés, que l'ivresse est une condition favorable à leur développement et qu'on l'a vue maintes fois réveiller une épilepsie guérie en apparence depuis plusieurs années. On sait que l'*absinthe* (Laborde et Magnan) et surtout les essences d'anis et de badiane qui entrent dans sa composition (Cadéac et Mallet) provoquent aisément chez les animaux des accidents convulsifs semblables à ceux de l'épilepsie. Mais il n'est pas démontré que les conclusions de ces recherches expérimentales sont applicables à l'homme.

Le degré et le mode d'action du *saturnisme* sont aussi mal déterminés.

Le chloroforme, l'éther (Christian), la cocaïne (Magnan et Saury, Heimann), la morphine, le tabagisme, l'intoxication mercurielle ont été accusés soit de provoquer le retour des accès, soit de déterminer leur apparition. Mais les observations relatives à cet ordre de faits sont assez rares.

Maladies infectieuses. — Dans un assez bon nombre de cas l'épilepsie apparaît comme conséquence immédiate ou lointaine de maladies infectieuses, telles que la fièvre scarlatine, la variole, la rougeole, la fièvre typhoïde, l'impaludisme. M. Marie a soutenu récemment que les agents infectieux de toute nature jouent un rôle primordial dans la genèse de l'épilepsie, soit par les lésions qu'ils déterminent, soit par les substances toxiques qu'ils élaborent dans l'économie. M. Ch. Féré, par contre, place au premier rang et au-dessus des autres facteurs étiologiques (infections, toxémies, etc.), la prédisposition héréditaire. Il ne voit dans l'éclampsie infantile, dans l'éclampsie scarlatineuse,

dans l'éclampsie des femmes en couches, dans les manifestations convulsives de l'urémie que des épilepsies aiguës capables de passer à l'état chronique, et il considère que la prédisposition héréditaire est la condition première nécessaire de leur développement, l'infection, l'intoxication n'ayant qu'un rôle secondaire et contingent.

Les rapports de l'épilepsie générale et de la *syphilis* ont été bien étudiés par M. le professeur Fournier. La syphilis acquise peut provoquer l'épilepsie sans lésions anatomiques connues. Les accès apparaissent en général durant la période secondaire et sont susceptibles de disparaître rapidement sous l'influence du traitement spécifique. D'autre part, on peut voir l'infection syphilitique exaspérer une épilepsie préexistante. Enfin la syphilis tertiaire par les lésions des os du crâne, des méninges ou du cerveau qu'elle détermine peut produire des épilepsies non point seulement partielles, c'est-à-dire du type Jacksonnien, mais encore des épilepsies générales et semblables cliniquement à l'épilepsie vraie.

Nous ne pouvons que rappeler ici les rapports encore mal élucidés de l'épilepsie avec la goutte, le diabète, la scrofule, la mælanémie (Charcot), le surmenage, les troubles circulatoires liés soit à l'asthme et à l'emphysème (Kussmaul), soit aux lésions mitrales et aortiques (Lemoine), l'épilepsie congestive des gros mangeurs (Lépine), etc.

Traumatisme. Causes locales. — Les chocs traumatiques portant sur l'extrémité céphalique peuvent, soit par le mécanisme de la commotion cérébrale, soit en produisant des lésions en foyer (fractures, enfoncements, etc.), déterminer l'apparition immédiate ou lointaine d'accidents convulsifs qui, par leurs caractères cliniques et leurs retours périodiques, ne diffèrent en rien d'essentiel de l'épilepsie commune. De même on a vu des attaques d'épilepsie provoquées par des irritations locales périphériques : plaies des nerfs, lésions de l'œil ou des fosses nasales, corps étrangers, de l'oreille, lésions utérines, etc., par des lésions centrales du foyer (tumeurs cérébrales).

Épilepsie d'origine spinale. — Brown-Séquard a décrit une forme d'épilepsie qui se développe à la suite de diverses lésions expérimentales de la moelle épinière. Cette épilepsie expérimentale peut se retrouver chez l'homme. Elle a été observée plus particulièrement, à propos de compressions de la moelle. Dumesnil, Gendrin, Charcot et Bouchard en ont rapporté des exemples. Il s'agit ici d'une épilepsie qui a toutes les apparences de l'épilepsie vulgaire et non de l'épilepsie spinale (trépidation épileptoïde) qui se produit communément par suite de la dégénération des cordons latéraux.

Influence de certaines conditions physiologiques. — Nous avons déjà indiqué le rôle de la puberté, de la menstruation, de la ménopause dans le développement des accès d'épilepsie. Quelle est l'influence de la grossesse et de l'accouchement ? De fait, en laissant de côté toute interprétation pathogénique, la grossesse normale, non compliquée d'albuminurie, peut exercer une action favorable sur l'épilepsie préexistante, ou bien l'aggraver, ou bien enfin provoquer l'apparition du premier accès et faire naître la maladie. Nous pourrions citer quelques observations se rapportant à chacune de ces éventualités. La question devient complexe lorsque des convulsions éclamptiques éclatent au cours d'une grossesse ou au moment de l'accouchement chez des femmes

albuminuriques ou en état d'infection puerpérale. Dès lors, les auto-intoxications ou l'agent infectieux doivent évidemment entrer en ligne de compte. Nous aurons à rappeler plus loin les théories pathogéniques, les discussions auxquelles ces faits ont donné lieu. Toujours est-il que l'éclampsie puerpérale a été quelquefois le point de départ d'une épilepsie chronique parfaitement confirmée.

Anatomie et physiologie pathologiques. — Lorsqu'un épileptique a succombé dans le cours d'un accès ou en état de mal, on trouve presque toujours de la congestion de tous les organes. Elle paraît être le résultat de l'obstacle mécanique que les convulsions thoraciques ont opposé à la circulation et sans doute aussi de la paralysie vaso-motrice par épuisement qui accompagne tout accès. Les sinus et les veines de l'encéphale notamment sont gorgés de sang noir; les méninges sont injectées comme la substance de l'écorce qui est le siège d'un piqueté hémorrhagique plus ou moins abondant. Cet état congestif se retrouve du reste dans le cervelet, la protubérance et le bulbe, à la surface duquel on rencontre parfois des ecchymoses superficielles assez étendues. Ce sont là des lésions évidemment récentes, conséquences du paroxysme épileptique lui-même.

Les lésions anciennes des centres encéphaliques et bulbaires, celles qui ont été considérées comme le substratum anatomique de l'épilepsie, sont extrêmement variables, quant à leur localisation et quant à leur nature. Nous allons les passer brièvement en revue. On a rencontré des déformations du trou occipital, des enfoncements de la paroi crânienne, des tumeurs du crâne ou des méninges. Mais c'est dans l'encéphale que les altérations les plus importantes ont été vues. Le volume et le poids de l'encéphale sont très variables. Ils peuvent être normaux, amoindris (microcéphalie) et parfois très développés. On a noté également des différences de poids de l'un et l'autre hémisphère, des inégalités de volume entre des régions symétriques des deux hémisphères, des anomalies des circonvolutions.

MM. Bourneville et Wuillaumez ont décrit une forme particulière de *méningo-encéphalite* à évolution très lente.

MM. Bourneville et Brissaud ont étudié sous le nom de *sclérose tubéreuse* ou *hypertrophique* du cerveau une altération qui présente les caractères suivants : elle consiste en une série de tubérosités arrondies ou ovalaires dont le relief accidente et déforme la partie convexe des circonvolutions. Ces intumescences sont irrégulièrement disséminées, mais elles occupent exclusivement la substance grise de l'écorce ou des noyaux centraux. Elles sont consituées par des amas de tissu scléreux englobant et étouffant les vaisseaux et les éléments nerveux.

Une lésion plus communément observée est l'*induration scléreuse névroglique* des circonvolutions. Elle se montre tantôt diffuse et étendue à la totalité d'un lobe à la presque totalité des deux hémisphères, au cervelet, tantôt localisée plus ou moins exactement à une circonvolution ou disposée sous forme de *plaques* disséminées à la surface des hémisphères. M. Ch. Féré les a rencontrées 14 fois. Elles coïncident souvent avec l'induration de la corne d'Ammon et des corps olivaires. Leur surface est lisse ou bien comme chagrinée; leur contour plus ou moins bien tranché, leur consistance ferme et

parfois élastique. Au niveau de ces plaques les méninges non adhérentes se laissent aisément détacher. M. Chaslin en a fait une étude histologique attentive et précise. Il a démontré qu'il s'agissait d'une sclérose pénicillée, purement *névroglique*, à la formation de laquelle le tissu conjonctif et les vaisseaux ne prennent aucune part. Il a retrouvé ce processus névroglique dans l'écorce d'un cerveau épileptique qui ne présentait pas de lésion appréciable à l'œil nu et avancé, en raison de l'absence de signes d'inflammation, que cette gliose devait être comme une lésion de développement ou d'*évolution*.

MM. Blocq et Marinescu ont décrit récemment des altérations vasculaires et périvasculaires dans l'écorce cérébrale.

A ces altérations il convient d'ajouter encore les scléroses lobaires d'origine vasculaire pour la plupart (Marie, Richardière) qu'on rencontre chez les jeunes enfants atteints d'hémiplégie infantile et qui sont sujets parfois à des accès convulsifs identiques à ceux de l'épilepsie vulgaire.

En ce qui concerne le bulbe, on a rencontré et incriminé comme causes de l'épilepsie, indépendamment de l'induration scléreuse des olives, des dilatations et des épaississements des vaisseaux profonds, avec augmentation de la consistance générale de l'organe (Jaccoud, Schröder van der Kolk).

Mais en regard de ces données positives il faut placer les cas où l'examen le plus minutieux de l'écorce centrale et des noyaux du centre, du cervelet et du bulbe a été négatif ou n'a révélé que des altérations vasculaires tellement banales qu'il est vraiment bien difficile d'y voir la raison d'être des accès d'épilepsie.

On comprend qu'en raison même de la diversité de siège et de nature des lésions que nous venons d'énumérer, du résultat négatif de quelques autopsies, de la multiplicité des causes déterminantes, la formule pathogénique du syndrome épilepsie soit difficile à établir.

Quel est le mécanisme, quelle est la physiologie pathologique des paroxysmes épileptiques? Deux théories sont en présence : l'une attribue au bulbe, l'autre à l'écorce cérébrale le rôle prépondérant dans la genèse des accès convulsifs.

1° *Théorie bulbaire.* — Cette théorie a été proposée par Marshall-Hall, développée par Sieveking, Radliffec et longtemps acceptée par la majorité des auteurs. Les altérations du bulbe (rougeur, distension des capillaires) signalées par Schröder van der Kolk, la croyance des physiologistes en l'inexcitabilité de l'écorce cérébrale, les expérienees bien connues de Claude Bernard, celles de Brown-Séquard, de Kussmaul qui, par des procédés différents, produisaient des convulsions chez des animaux privés de leurs hémisphères cérébraux, assurèrent le succès de cette théorie. On peut la formuler ainsi : Le bulbe étant le centre ou le lieu de passage de toutes les fibres motrices du corps, c'est à l'excitabilité spontanée ou réflexe de cet organe qu'est due l'épilepsie. Cette excitabilité anormale, héréditaire ou acquise, des propriétés réflexes de la moelle allongée est la condition nécessaire du paroxysme convulsif. Elle entre en jeu dès qu'une irritation née sur place ou venue soit du cerveau, soit de la moelle ou de la périphérie vient la porter à son maximum : dès lors l'attaque convulsive se produit. L'excitation des nerfs vaso-moteurs du grand sympathique entraînant le spasme des vaisseaux de la face et du cerveau, l'anémie de ces régions explique la pâleur de la face et la perte de connaissance qui marquent le début de la crise (expériences de Brown-Séquard, de Kussmaul

et Tanner, de Donders, etc.). Quant à l'intermittence des accès, Schröder van der Kolk l'interprétait en comparant les centres bulbaires à une bouteille de Leyde où la tension s'accumule peu à peu et qui se décharge lorsqu'elle a acquis un certain degré.

Ainsi donc la théorie bulbaire peut rendre compte de tous les phénomènes moteurs, respiratoires et circulatoires, de même de la perte de conscience qui caractérisent la grande attaque comitiale. Mais il est clair qu'elle devient insuffisante lorsqu'on y cherche l'explication des différents troubles psychiques ou d'idéation des phénomènes de conscience qui peuvent précéder les accès convulsifs ou alterner avec eux. Ceux-ci doivent nécessairement avoir pour siège les centres supérieurs du cerveau.

2° *Théorie corticale.* — La théorie qui localise dans l'écorce des hémisphères cérébraux les conditions anatomiques de l'épilepsie est fondée sur cet ensemble de données expérimentales et anatomo-cliniques qui, depuis les premières observations d'Hughlings Jackson sur l'épilepsie partielle, ont établi sur des bases solides le fait de l'excitabilité de la substance grise de l'écorce et la doctrine des localisations cérébrales motrices et sensorielles (Travaux de Fritsch et Hitzig, Carville et Duret, Pitres et Charcot, Abertoni et Luciani, Heindehain et Bubnoff, Fr. Franck et Pitres, Beevor et Horsley, Unverricht, etc.). On sait que si les excitations de l'écorce provoquent plus particulièrement des convulsions lorsqu'elles portent sur la zone motrice, celles qui agissent sur des points éloignés de cette zone sont aussi capables de les produire, mais à la condition qu'elles soient suffisamment intenses ou prolongées. Ainsi les différentes lésions encéphaliques qui ont été observées chez les épileptiques peuvent rendre compte et des accès convulsifs et des formes larvées du mal comitial, des auras psychiques et sensorielles par suite des modifications dynamiques que ces lésions irritatives impriment aux centres corticaux, moteurs ou sensoriels, voisins ou distants des régions de l'écorce qu'elles occupent. Les recherches expérimentales de M. François Franck sur les fonctions de l'écorce cérébrale permettent aussi d'expliquer par des excitations corticales les modifications du rythme cardiaque, les spasmes vasculaires, la dilatation des pupilles, l'incontinence d'urine et des matières fécales qui accompagnent l'accès comitial ainsi que les phénomènes d'épuisement qu'on observe à la suite des paroxysmes. Aux termes de la théorie corticale que nous venons d'esquisser, on comprend que les centres corticaux peuvent recevoir l'excitation morbide, soit d'une manière directe (agents toxiques, lésions méningées, encéphaliques), soit d'une manière indirecte et par voie réflexe (origines périphériques). Eux seuls donnent le signal de la décharge paroxystique (la généralisation des convulsions pouvant s'effectuer soit par l'écorce elle-même, soit par l'intermédiaire des centres subjacents (protubérance, bulbe, moelle).

Mais comment interpréter les faits dans lesquels le mal comitial semble se développer d'une manière spontanée, ceux où l'examen histologique des centres nerveux le plus attentif ne révèle pas d'altérations appréciables? Sans doute ces lésions existent et tout ce qu'on en peut dire à l'heure actuelle, c'est qu'elles échappent encore à nos moyens d'investigation. Du reste l'anatomie pathologique des éléments nerveux de la substance grise cérébrale est encore bien peu avancée. L'étude de ces éléments est des plus délicates et l'on com-

prend qu'ils puissent être le siège de lésions suffisantes pour réaliser les accès convulsifs et les différentes formes de paroxysme, mais cependant inaccessibles à nos moyens de recherche. On peut se demander encore si quelques-uns de ces faits n'ont pas pour origine des excitations périphériques, ou viscérales, plus ou moins latentes agissant sur les centres corticaux rendus particulièrement irritables par l'effet des tares héréditaires ou acquises. Enfin il y a encore tout le groupe des infections mal connues, des auto-intoxications dont le rôle, encore mal élucidé en ce qui concerne le mécanisme des épilepsies, sera peut-être démontré quelque jour.

Pronostic. — L'épilepsie peut guérir spontanément à tous les âges. Mais cette éventualité se réalise bien rarement.

D'une manière générale la gravité du mal comitial est extrême. Il faut cependant dans l'appréciation du pronostic tenir compte des conditions étiologiques, de la nature présumée des lésions cérébrales, de l'ancienneté de la maladie. Il est évident que les épilepsies syphilitiques et traumatiques, celles qui reconnaissent pour point de départ une lésion périphérique, pourront être particulièrement accessibles à l'action thérapeutique. Dans la très grande majorité des cas le mal épileptique aboutit soit à la démence, soit à la mort en état de mal ou bien à l'occasion d'un accès isolé (syncope, rupture du cœur, hémorrhagie méningée, strangulation, etc.).

Diagnostic. — Le diagnostic de l'épilepsie est souvent difficile en raison de la diversité des formes que le paroxysme peut revêtir, de l'absence de tout signe pathognomonique, de l'impossibilité où se trouve le clinicien de constater *de visu* les caractères de l'accès. Il doit presque toujours s'en rapporter aux descriptions plus ou moins fidèles de personnes incompétentes. En outre le malade et son entourage ignorent quelquefois l'existence des crises, soit parce qu'elles ne se produisent seulement que pendant le sommeil de la nuit, soit parce que par leur forme rapide, discrète (absences), elles passent inaperçues.

En pareil cas, lorsqu'on est conduit pour une raison quelconque à soupçonner l'épilepsie, il convient de se livrer à une enquête méthodique. Il faut rechercher avec soin les traces matérielles que les attaques laissent parfois après elles ; taches sur les objets de literie, morsures de la langue, cicatrices, ecchymoses palpébrales, contusions inexpliquées, etc. D'autre part il y a lieu de prendre en considération à titres d'indices de probabilité l'habitus extérieur du sujet, les malformations (asymétrie de la face ou du crâne, synostoses, voûte palatine ogivale, dents, etc.), les anomalies de développement, en un mot les stigmates de dégénérescence organique qu'il peut présenter.

Le diagnostic différentiel des vertiges épileptiques avec les autres espèces de vertiges n'offre pas en général de réelles difficultés. Le vertige *labyrinthique* ne s'accompagne pas de perte de la connaissance et l'examen de l'appareil acoustique révèle une diminution notable de l'acuité auditive de l'une des oreilles. Le vertige *neurasthénique*, le vertige *d'origine gastrique*, se reconnaîtront à ces caractères : pas d'abolition de la conscience, durée plus longue, sensations vertigineuses. Celles-ci font défaut dans le vertige épileptique, lequel n'est à proprement parler qu'une perte subite de la conscience avec ou sans chute du malade et non un véritable vertige.

(Le diagnostic de vertige hystérique et des différentes formes de l'attaque

hystérique qui peuvent simuler les paroxysmes épileptiques sera indiqué au chapitre *Hystérie.*)

Les *syncopes* fréquemment répétées telles qu'on les observe chez certains émotifs peuvent être confondues avec les vertiges épileptiques. Mais l'apparition constante de ces crises sous l'influence et à l'occasion d'une émotion, l'arrêt des battements du pouls, permettront d'en soupçonner la nature.

Il faut encore citer, parmi les troubles qui peuvent simuler le vertige épileptique, les chutes subites avec ou sans perte de connaissance qui se produisent chez les ataxiques, dans la sclérose latérale amyotrophique.

L'attaque épileptique se manifestant quelquefois sous la forme d'un ictus apoplectique, on peut être conduit à la différencier de l'apoplexie vulgaire liée à l'hémorrhagie ou aux thromboses centrales des ictus apoplectiformes de la paralysie générale progressive, de la sclérose en plaques, etc.

Le diagnostic des manifestations psychiques de l'épilepsie, lorsqu'elles se produisent isolément, indépendamment des crises convulsives, présente les plus grandes difficultés. Il est à peu près impossible de les différencier des délires ou folies transitoires qu'on observe chez les dégénérés. Inversement il faut savoir distinguer et ne pas attribuer à l'épilepsie, les délires toxiques, ou systématiques qui peuvent coexister chez un épileptique avec les diverses modalités des paroxysmes comitiaux et qui en sont indépendants.

L'épilepsie *simulée* ne peut guère être reconnue que si l'on vient à découvrir une supercherie grossière ou si le malade ajoute au syndrome classique quelque manifestation qui lui est évidemment étrangère. La dilatation de la pupille est un bon signe de la sincérité de l'accès, mais elle n'en est pas un caractère constant. Quant aux modifications du pouls, de la respiration, de la pression artérielle, leur recherche nécessite l'emploi de manœuvres et d'appareils qui en pratique ne peuvent guère être utilisés.

Le diagnostic de l'épilepsie étant établi, il reste à en préciser autant que possible la cause déterminante. Cette seconde partie du problème nécessite l'examen complet du patient, une enquête approfondie sur ses antécédents personnels et héréditaires, en un mot sur les conditions étiologiques au milieu desquelles la maladie s'est développée.

Traitement. — Le traitement général de l'épilepsie comprend :

1° La recherche et la suppression des causes d'irritation locale dont les divers organes peuvent être le siège (intestin, utérus, plaies des nerfs, etc.).

2° La soumission du patient aux règles d'une hygiène rigoureuse qui éloigne toutes les causes d'excitation susceptibles de provoquer le retour des accès (abus de boissons alcooliques, émotions, fatigues, excès génitaux, etc.).

3° Les prescriptions dirigées contre les états toxiques (plomb, alcool), diathésiques ou les infections chroniques (syphilis), qui appellent une médication spéciale.

4° Enfin et surtout l'emploi de la *médication bromurée* et de quelques agents physiques, tels que l'hydrothérapie.

Pour être efficace, la médication bromurée doit être continue et suffisamment intensive. Il convient d'en surveiller attentivement les effets ou de s'opposer par l'atténuation des doses quotidiennes ou la mise en œuvre de quelques moyens palliatifs (bains antiseptiques, antisepsie intestinale, usage du lait, etc.) aux accidents de l'intoxication bromique.

III

HYSTÉRIE

Cette dénomination fort impropre, mais à jamais consacrée par l'usage, sert à désigner un ensemble de troubles fonctionnels ou dynamiques du système nerveux, très nombreux, très divers et qui, en se groupant, en s'associant de mille manières, réalisent suivant les cas des syndromes cliniques d'une variété pour ainsi dire indéfinie. Plus mobiles, a-t-on dit, que « les formes de Protée et que les couleurs du caméléon », ces phénomènes sont régis cependant par des lois rigoureuses; ils possèdent un certain nombre de caractères qui leur sont propres, que l'analyse clinique et psychologique a su distinguer et qui permettent de les reconnaître, de les diagnostiquer sûrement sous les multiples aspects qu'ils sont susceptibles de revêtir. Par là ils constituent, en dépit de leur polymorphisme, un groupe véritablement à part dans l'ensemble des syndromes et des affections *sine materia* du système nerveux. Les limites de ce groupe dont l'étendue est considérable n'apparaissent pas encore, il est vrai, avec un relief suffisant, les frontières en sont un peu indécises, mais son autonomie n'en est pas moins réelle et légitimement reconnue par la majorité des cliniciens, des nosographes et des psychologues.

Historique. — L'hystérie est apparemment aussi ancienne que l'humanité. Son histoire nosographique remonte aux plus lointains écrits des médecins et des philosophes de la Grèce. Platon en parle déjà dans le *Timée*. Hippocrate, Celse, Galien, Boerhaave ont donné de quelques-uns de ses symptômes de petits tableaux descriptifs et discuté sur ses causes, sur sa nature, en maints passages de leurs œuvres.

Les peintres et les chroniqueurs du moyen âge ont laissé sur les épidémies de danse et de démonopathie qui sévirent à cette époque d'importants documents écrits ou figurés, que MM. Charcot et Richer[1], Pitres, Gilles de la Tourette ont remis en lumière dans leurs intéressants travaux d'exégèse et de critique historique.

Depuis la Renaissance jusqu'à la période moderne, les observateurs qui ont exercé leur sagacité et aussi leur imagination sur la névrose hystérique sont infiniment nombreux; la bibliographie de leurs travaux est si chargée qu'il nous serait impossible de les énumérer ici en indiquant, comme il conviendrait, le côté original et la portée de chacun d'eux. D'ailleurs la plupart des descriptions qu'on y trouve sont très imparfaites; elles maintiennent à des degrés divers l'antique confusion de l'hystérie avec l'hypochondrie, avec l'épilepsie, et, cela va sans dire, avec les états neurasthéniques que Beard a

(1) Consulter à ce propos : Charcot et P. Richer : *les Démoniaques dans l'art*, Paris, 1887 ; — *les Maladies et les Difformités dans l'art*, Paris, 1889; — la collection de la *Nouvelle Iconographie*.

tirés récemment du chaos de l'ancien nervosisme. Il faut en excepter cependant les descriptions de Ch. Lepois et surtout celles de Sydenham [1]. Ce maître observateur a tracé des principales manifestations de la névrose hystérique, des tableaux cliniques d'une fidélité parfaite. Il avait entrevu ce grand caractère de la névrose que M. Charcot a si bien mis en relief de nos jours, à savoir qu'elle est capable de simuler la plupart des maladies organiques. L'hystérie, écrit-il, « imite presque toutes les maladies qui arrivent au genre humain; car dans quelque partie du corps qu'elle se rencontre, elle produit aussitôt les symptômes qui sont propres à cette partie. Et si le médecin n'a pas beaucoup de sagacité et d'expérience, il se trompera aisément, et attribuera à une maladie essentielle et propre à telle ou telle partie des symptômes qui dépendent uniquement de l'affection hystérique ». Il connaissait l'hystérie masculine; aussi fut-il un des premiers à rejeter l'absurde théorie qui, pendant si longtemps, fit de la matrice, de ses pérégrinations à travers le corps, de ses gonflements et de ses douleurs, le centre autour duquel gravitaient toutes les manifestations de la névrose. Mais les observations de Sydenham furent méconnues par la plupart des auteurs du siècle dernier et ceux de la première moitié de ce siècle. Avec Stahl, Hoffmann, Sauvages, Astruc, Louyer-Villermay, Landouzy et Romberg reparaissent et la confusion dans les descriptions cliniques et la croyance en l'origine utérine des accidents hystériques. Seuls, ou à peu près, Brodie (1837) en Angleterre, Brachet et Georget en France, surent apercevoir le caractère essentiellement dynamique, et même le rôle prépondérant de l'état mental, de l'idée, dans le développement des troubles névropathiques de l'hystérie.

La période véritablement scientifique et féconde dans l'histoire de l'hystérie, est celle qui s'étend depuis la publication du *Traité* de Briquet (1859) jusqu'à nos jours. Elle a vu se réaliser ces deux grands progrès : 1° la détermination précise des caractères cliniques propres aux accidents hystériques et aux syndromes si divers qu'ils sont susceptibles de former; ceci a permis de séparer, une fois pour toutes, l'hystérie de l'épilepsie, de la neurasthénie et des états vésaniques avec lesquels elle était restée jusqu'alors plus ou moins confondue; 2° la démonstration méthodique de l'origine et de la nature psychique de la plupart de ses symptômes, et partant le classement sans doute définitif de cette névrose dans le cadre des maladies mentales. Ces deux ordres de notions, en même temps qu'ils ont assuré l'individualité nosographique de l'espèce morbide hystérie, indiquent suffisamment la portée pratique et l'intérêt spéculatif des travaux consacrés à son étude dans le cours de ces dernières années.

Les recherches de Briquet méritaient à tous égards de fixer l'attention des observateurs. Son livre cependant n'eut qu'un faible retentissement, et la plupart des médecins restaient indifférents et même sceptiques à l'égard de l'hystérie, lorsque Charcot vers 1870 inaugura, par la description de la grande attaque et de l'hémianesthésie, la série de ses belles études cliniques. Il analysa et synthétisa les stigmates permanents, il montra tout le parti qu'on pouvait tirer de la recherche de ces signes pour le diagnostic clinique de la mala-

[1] SYDENHAM, *Médecine pratique*, trad. Jault, 1799.

die. Par ses observations sur l'hystérie masculine alors fort oubliée, sur l'hystéro-traumatisme, ignoré ou méconnu de la plupart de ses contemporains, il agrandit singulièrement le domaine de la névrose qu'il avait si bien cultivé. Enfin, dans ses leçons de 1884-1885, reprenant pour les compléter et les expliquer d'anciens travaux de Brodie (¹) et de Russel Reynolds (²), il prouva par une analyse clinique minutieuse que certains troubles graves du mouvement (paralysies post-traumatiques) ne pouvaient être expliqués par aucune lésion matérielle des nerfs, de la moelle ou de l'encéphale, mais seulement par un phénomène moral ou psycho-physiologique. « Dans certaines circonstances, disait-il, une paralysie pourra être produite par une idée.... Cette idée une fois installée, *fixée* dans l'esprit et y régnant sans contrôle, s'y serait développée et y aurait acquis assez de force pour se réaliser objectivement sous la forme de paralysies », et il confirmait cette explication en reproduisant par suggestion cette paralysie, soit chez le malade lui-même, soit chez d'autres sujets hystériques. M. Charcot a encore insisté sur l'importance et le rôle de l'*idée fixe* dans la genèse des contractures, des hyperesthésies, du mutisme, de l'anorexie. Par là, il a été l'initiateur de l'enquête médico-psychologique qui, dans ces dernières années, a établi sur des bases solides la doctrine de l'hystérie, maladie mentale, et élucidé à peu près le mécanisme psychique non seulement des délires, mais encore de la plupart des accidents d'apparence physique par lesquels elle s'affirme. Au premier rang de ces études psychologiques déjà nombreuses, et que nous aurons à rappeler maintes fois dans le cours de cet article, se placent incontestablement les remarquables travaux de M. Pierre Janet (³), en France, et ceux de M. Mœbius (⁴), Strümpell, etc., en Allemagne.

Étiologie.

L'hystérie est une maladie fréquente à notre époque, et il est à peu près certain qu'il en a été ainsi de tout temps. Peut-être cependant a-t-elle sévi avec une intensité particulière dans certains pays, à certains moments de leur histoire, sous l'influence de causes complexes, morales et physiques, que l'on peut entrevoir, mais qu'il serait hasardeux de chercher à préciser. C'est là une hypothèse qu'autorisent du moins nos connaissances actuelles sur la nature psychique et le caractère contagieux de la grande névrose. On ne peut, en tout cas, se défendre de cette pensée à la lecture des récits de démonopathie, de sorcellerie, de danses épidémiques que nous ont laissés les auteurs du moyen âge. On sait que ces diverses manifestations hystériques prirent du XIIIe au XVIIe siècle les proportions d'un véritable fléau, si bien que Sydenham put déclarer, en son temps, l'affection hystérique « la plus fréquente de toutes les maladies chroniques ».

(¹) BRODIE, *Lectures illustr. of certain local nervous affections*, London, 1837.

(²) RUSSEL REYNOLDS, *Remarks on paralysis and others disorders of motion and sensation dependant on idea*, 1869.

(³) PIERRE JANET, l'automatisme psychologique, Paris, 1889; — État mental des hystériques. *Les Stigmates mentaux et Accidents mentaux*. 2 vol., collect. Charcot-Debove, 1892 et 1893.

(⁴) MOEBIUS, Ueber den Begriff der Hysterie. *Centralblatt für Nerven Heilkunde*, XI, 1888, n° 3.

Age. — Le plus souvent, c'est à l'âge de la puberté et dans les premières années qui suivent cette phase critique que la maladie se développe. D'après les statistiques de Georget, de Landouzy, de Pitres ([1]), elle atteint son maximum de fréquence entre 15 et 25 ans, durant cette période troublée qui, suivant la très juste remarque de M. Pierre Janet, comprend non seulement l'âge de la puberté physique, mais encore celui de la puberté morale où les plus grands problèmes de la vie (choix d'une carrière, amour, etc.) se posent simultanément.

L'hystérie est assez rare dans les premières années; avant l'âge de 10 ans, elle est exceptionnelle([2]). Rarement aussi elle se développe après la 40e année ([3]).

Sexe. — L'hystérie n'est pas, comme on le croyait jadis, une affection spéciale au sexe féminin — Briquet comptait 11 cas masculins pour 204 cas féminins. — Récemment Bodenstein, d'après des relevés faits dans les cliniques de Mendel et d'Eulenburg, fixe à 1 pour 10 la proportion relative des cas d'hystérie chez l'homme et chez la femme. Ces chiffres sont certainement au-dessous de la vérité. Il suffit pour s'en convaincre de jeter les yeux sur les statistiques qui ont été publiées, en France, dans ces dernières années, c'est-à-dire depuis que l'hystérie mâle y est plus étudiée et mieux connue. M. Marie (*Progrès médical*, 1889) a dû conclure de ses recherches statistiques faites à la consultation du Bureau central, que l'hystérie mâle était très fréquente dans les classes inférieures de la société; « elle semble même, écrit-il, beaucoup plus fréquente que l'hystérie féminine ». Les relevés comparatifs établis par M. Souques, par MM. Pitres et Bitot, sont venus confirmer à peu près cette assertion, au moins en ce qui concerne les classes pauvres de la population, lesquelles sont particulièrement exposées aux privations, aux traumatismes, aux intoxications chroniques, en d'autres termes aux causes qui provoquent habituellement le dévelopement de l'hystérie chez l'homme. Aussi ne faut-il point s'attendre, M. Charcot l'a très justement fait remarquer, à ne rencontrer l'hystérie mâle que chez des individus imberbes, chétifs et présentant les attributs extérieurs du féminisme. Bien au contraire, on l'observe ordinairement chez des manouvriers vigoureux, assujettis à des travaux grossiers et dont la culture intellectuelle et la sensibilité ne sont rien moins que raffinées. Au surplus, les médecins militaires en ont publié de nombreux cas tirés de toutes les armées d'Europe. Elle est assez répandue dans les prisons.

L'hystérie a été observée sous tous les *climats*, et, quoi qu'en aient dit certains auteurs anglo-saxons, chez tous les peuples, partout et toujours identique à elle-même. Elle est, comme la plupart des maladies nerveuses, particulièrement commune dans la race israélite.

Hérédité. — L'hérédité neuro-arthritique joue dans l'hystérie, comme dans toutes les maladies mentales, un rôle absolument prépondérant. Georget, Briquet, Charcot s'accordent à reconnaître que cette névrose est une maladie héréditaire au premier chef. C'est l'hérédité dite de *transformation* qui est le

(1) Pitres, *Leçons cliniques sur l'hystérie et l'hypnotisme.*

(2) Consulter à ce sujet : Clopatt, *Étude sur l'hystérie infantile,* Helsingfors, 1888. — Burnet, *Thèse de doctorat.* Paris, 1891. — A. Ollivier, rapport sur un mémoire du Dr Chaumier. *Bullet. Acad. de méd.*, 1892.

(3) De Fleury, Hystérie sénile. *Thèse de doctorat.* Paris, 1890.

plus souvent en jeu; l'hérédité *similaire* ne s'observe que dans un tiers des cas environ.

L'influence héréditaire est tout aussi manifeste dans l'hystérie masculine que dans l'hystérie des femmes. M. E. Batault a constaté que sur 31 hystériques mâles, 26 appartenaient incontestablement, de par leurs antécédents héréditaires, à la famille névropathique.

D'après M. Grasset, des parents scrofuleux ou tuberculeux engendreraient souvent des enfants hystériques ou névropathes. Cette opinion mériterait d'être confirmée.

Les conditions morbides héréditaires d'où dérive la prédisposition à l'hystérie expliquent la fréquence avec laquelle cette névrose se montre associée chez un même sujet à telle ou telle forme de psychopathie ou bien encore à la neurasthénie, à l'épilepsie... etc.

La prédisposition héréditaire n'est pas toujours, on le conçoit aisément, suivie d'effet. Pratiquement elle est quelquefois fort difficile à établir en raison des difficultés bien connues qui entravent habituellement l'enquête sur les antécédents de famille. Peut-être même existe-t-il des cas où son intervention n'est nullement nécessaire, peut-être certaines causes accidentelles (intoxications) suffisent-elles à réaliser un état hystérique parfaitement caractérisé chez des individus indemnes de toute tare héréditaire? Quoi qu'il en soit, on n'est pas autorisé pour cela à mettre en doute, comme l'ont fait quelques auteurs, l'influence de cette cause prédisposante par excellence. D'ailleurs, si la prédisposition héréditaire reste parfois latente jusqu'au jour où quelque cause provocatrice fait apparaître l'hystérie, souvent elle se révèle dès l'enfance par certains signes particuliers. Il n'est pas rare en effet d'observer chez les jeunes sujets destinés à devenir plus tard des hystériques, certains troubles névropathiques assurément sans gravité immédiate, mais dont la portée et la signification ne sauraient être contestées. Ce sont des serrements de gorge, des étouffements, des crises de vomissements survenant sans causes appréciables ou bien à l'occasion d'émotions morales, des terreurs nocturnes, des crises de hoquet, certaines hémorrhagies nasales, etc. Georget, Charcot, M. Pitres ont insisté avec raison sur la valeur pronostique de ces accidents qu'on retrouve dans le passé d'un grand nombre d'hystériques et qu'ils considèrent comme des symptômes avant-coureurs plus ou moins lointains des grandes manifestations de la névrose. Ces troubles, ces prodromes n'ont pas été étudiés avec tout le soin qu'ils méritent. Il y aurait cependant un réel intérêt à les bien connaître, en raison des indications qu'ils peuvent fournir pour le traitement prophylactique de l'hystérie.

Agents provocateurs. — Les causes susceptibles de provoquer l'éclosion de l'hystérie sont si nombreuses, si variées, qu'il est bien difficile d'en donner ici une énumération complète. Tous les chocs d'ordre moral et d'ordre physique, tous les états morbides aigus ou chroniques, capables d'affaiblir l'organisme et d'abaisser l'énergie mentale, peuvent déterminer chez des sujets prédisposés le développement de l'affection hystérique. Cette multiplicité des causes déterminantes d'une maladie autonome, et qui toujours reste semblable à elle-même en dépit de la diversité des conditions étiologiques qui la font naître, nous paraît être une des particularités les plus curieuses de l'his-

toire naturelle de la grande névrose. Elle est instructive parce qu'elle nous montre jusqu'à l'évidence l'autonomie, la légitimité des espèces nosographiques, et la prépondérance pathogénique du terrain, de l'individu, sur les causes contingentes et accidentelles. On peut, à l'exemple de M. G. Guinon[1] qui en a tracé dans sa thèse inaugurale le tableau le plus complet, ranger sous quatre chefs principaux les plus importantes de ces causes provocatrices ; ce sont : 1° les émotions ; 2° les traumatismes ; 3° les intoxications ; 4° les maladies infectieuses et les maladies générales.

1° **Émotions morales**. — La frayeur, les chagrins, tous les ébranlements psychiques quels qu'ils soient, telles sont les causes les plus communes, celles qu'on retrouve à l'origine de la plupart des cas d'hystérie.

2° **Le traumatisme** occupe aussi une place importante parmi les agents provocateurs de l'hystérie, de l'hystérie masculine surtout. Il peut, lorsqu'il s'exerce sur un individu déjà en état d'hystérie, donner lieu à des syndromes nouveaux. Il peut aussi déterminer chez des sujets jusqu'alors simplement prédisposés l'apparition des premières manifestations de la maladie.

On sait que l'étude de l'*hystéro-traumatisme* a été inaugurée par une série de recherches faites en Amérique et en Angleterre notamment, sur les accidents nerveux qui succèdent aux collisions de chemins de fer (Railway-Brain, railway-Spine). — En 1885, M. Charcot, dans ses leçons de la Salpêtrière, indiqua et précisa les rapports de l'hystérie et du traumatisme. A partir de ce moment les observations allèrent se multipliant ; MM. Troisier, Berbez, Bataille, Vibert, Grasset, Strumpell, Oppenheim, etc., en publièrent des exemples. Dès lors surgit une importante discussion sur la nature des états névropathiques développés à la suite et sous l'influence des traumatismes. Nous ne pouvons ici qu'en rappeler les points principaux. Quelques observateurs allemands, entre autres Leyden, Oppenheim, Thomsen, Strumpell, exagérant l'importance de la notion étiologique et peut-être n'ayant qu'une vision incomplète du polymorphisme des syndromes hystériques chez l'homme, des formes complexes dans lesquelles l'hystérie et la neurasthénie se montrent associées, soutinrent que ces troubles fonctionnels d'origine traumatique devaient être distraits pour la plupart du cadre de ces névroses et groupés en une espèce nouvelle qu'ils dénommaient : la *névrose traumatique*. M. Charcot et ses élèves affirmaient au contraire que les troubles nerveux d'ordre dynamique qu'on observe chez les traumatisés ne diffèrent en rien des symptômes habituels soit de l'hystérie soit de la neurasthénie la mieux caractérisée ; ils montrèrent que ces deux névroses, en s'associant chez un même sujet, constituent une forme complexe sans doute, mais particulièrement fréquente dans le groupe des traumatisés ; que cette même association des deux névroses se retrouvait également chez des individus indemnes de tout traumatisme ; que chaque type de la série traumatique avait son pendant, son « sosie » dans la série des cas d'hystérie ou d'hystéro-neurasthénie les plus légitimes, développés à la faveur des causes les plus diverses ; que partant on n'était pas autorisé à édifier sur ce groupe de faits une espèce nosographique

(1) G. Guinon, les Agents provocateurs de l'hystérie. *Thèse de Paris*, 1889.

nouvelle, une névrose traumatique, distincte de l'hystérie et de la neurasthénie proprement dites[1]. — M. Grasset (de Montpellier) a soutenu également la thèse de l'hystérie traumatique — hystérie spéciale.

En réalité l'hystérie, quelle que soit la cause occasionnelle qui la provoque, est toujours identique à elle-même. En France comme en Allemagne, c'est la doctrine de l'École française, celle de l'hystérie « une et indivisible » (Brissaud), qui prévaut aujourd'hui. D'ailleurs le traumatisme, lorsqu'il provoque le développement d'un syndrome hystérique ou hystéro-neurasthénique, agit surtout par le choc moral qui l'accompagne, par l'image de terreur, l'inquiétude qu'il laisse dans l'esprit du traumatisé. La violence physique pour sa part ne peut guère que localiser la manifestation hystérique, mais c'est l'état émotionnel qui prépare et permet par un mécanisme psychique que nous étudierons ultérieurement la réalisation des syndromes hystériques. Par là le mode d'action de cet agent provocateur ne diffère en rien d'essentiel de celui des émotions morales, des chagrins les plus vulgaires. C'est là un point que les partisans d'une névrose spéciale aux traumatisés n'ont pas suffisamment aperçu. Sans cela ils eussent apparemment rejeté l'hypothèse peu philosophique où se résume leur doctrine, à savoir qu'une émotion selon qu'elle est l'effet d'un accident physique (traumatisme) ou d'un accident purement moral peut entraîner des troubles fonctionnels du système nerveux cliniquement identiques, mais foncièrement dissemblables quant à leur nature.

A côté des agents traumatiques accidentels, vulgaires, il faut citer encore la *fulguration*, dont les effets ont été analysés par M. Charcot dans une de ses leçons du mardi (13e leçon, 1889), les traumatismes chirurgicaux, et même certains « traumatismes internes » (Potain), les coliques hépatiques, néphrétiques.

3° **Intoxications.** — Quelques intoxications chroniques peuvent aussi déterminer l'apparition de l'hystérie chez des sujets prédisposés ou aggraver par leur intervention l'hystérie déjà existante. Les intoxications par le *plomb*, l'*alcool* et le *mercure* sont particulièrement aptes à provoquer le développement de la névrose [2]. On a vu encore l'hystérie apparaître sous l'influence de l'empoisonnement par le sulfure de carbone (Marie), par l'oxyde de carbone, par le tabagisme (Gilbert), par l'intoxication morphinique (Neveu-Derotice).

Pour expliquer les rapports des états toxiques et de l'hystérie, on a proposé deux théories pathogéniques. MM. Debove et Achard, M. Dreyfus, admettent que certains agents toxiques tels que le plomb, l'alcool, le mercure sont capables de créer de toutes pièces, en dehors de toute prédisposition héréditaire, des hystéries particulières, distinctes de l'hystérie vulgaire. Il y

(1) Voir à ce sujet : Charcot, *Leç. cliniques*, 1885-1889. — G. Guinon, *loc. cit.* — Gilles de la Tourette, *Traité de l'hystérie*, t. I, p. 80 et suiv. — Dutil, Hystérie et Neurasthénie associées. *Gazette méd. de Paris*, 1889. — Voir la discussion à la *Société de méd. de Berlin* in *Deutsche med. Wochens.*, 29 mars 1888. — Thomsen, *Die Traumatische Neurosen*, 1889, etc.

(2) Consulter à ce sujet : Hamant, Hémianesthésie saturnine. *Thèse de Paris*, 1879. — Debove, De l'apoplexie hystérique. *Bullet. de la Soc. méd. des hôp.* 1886. — Achard, Apoplexie hystérique. *Thèse de doctorat*, 1887. — Charcot, Hémianesthésie hystérique et hémianesthésie toxique. *Bull. méd.*, 1887. — Letulle, Hystérie saturnine. *Semaine médicale*, 1897; De l'Hystérie mercurielle. *Soc. méd. des hôp.*, 1887. — Potain, *Bullet. méd.*, 1887. — Dreyfous, De l'Hystérie alcoolique. *Union médicale*, 1877. — Hirschmann, *Thèse de doctorat*, 1888. — G. Guinon, *loc. cit.* — Etc.

aurait ainsi une hystérie saturnine, une hystérie alcoolique, mercurielle, etc., chacune de ces hystéries toxiques ayant en quelque sorte son autonomie nosographique. Mais, à vrai dire, ces hystéries sont cliniquement identiques à l'hystérie vulgaire. L'état mental des sujets est le même dans ces deux catégories. M. Charcot, qui avait le plus grand respect pour les espèces nosographiques établies et qui n'admettait pas qu'on les démembrât sans de sérieuses raisons, soutint que les hystéries toxiques n'étaient que de l'hystérie vulgaire, de l'hystérie sans épithète, développée à la faveur de l'intoxication chez des sujets individuellement prédisposés, candidats à l'hystérie sinon déjà hystériques. Il est à remarquer, du reste, et c'est là une particularité qu'on n'a peut-être pas suffisamment indiquée, que dans la très grande majorité des cas d'hystérie toxique, alcoolique, saturnine ou mercurielle, l'intoxication n'est jamais *seule* en cause. C'est presque toujours à la suite et sous l'influence d'une émotion, d'un chagrin, en un mot d'une perturbation mentale que ces intoxiqués versent dans l'hystérie. Par là encore leur hystérie ne diffère pas des hystéries les plus banales, les plus authentiques. L'intoxication prépare surtout le terrain, accentue ou réalise la prédisposition, si celle-ci n'existait pas déjà, puis survient un choc moral, et les premières manifestations apparaissent.

M. Pitres a émis à ce sujet une opinion plus éclectique. Il a fait remarquer que dans l'ensemble des cas d'hystérie d'origine toxique, il en est qui appartiennent évidemment à l'hystérie vraie. Dans le développement de ces cas, le rôle de l'agent toxique a été exactement celui d'une cause occasionnelle quelconque agissant sur un sujet prédisposé. Mais, ajoute-t-il, il importe beaucoup de ne pas confondre l'hystérie vraie qui se développe accidentellement chez quelques intoxiqués avec les troubles hystériformes appartenant en propre à l'intoxication et résultant directement de l'action du poison introduit dans l'organisme sur les éléments ganglionnaires. La remarque est des plus sages; mais comment éviter cette confusion? Comment différencier ces deux ordres de faits? Jusqu'ici, il faut bien le reconnaître, aucune marque distinctive n'a pu être indiquée entre « ces accidents hystériformes » dépendant des intoxications et les « accidents hystériques vrais d'origine toxique ».

Maladies infectieuses et maladies générales. — On a publié de nombreux exemples d'hystérie développés pendant la convalescence ou à la suite de certaines maladies infectieuses : la *fièvre typhoïde* (Landouzy, Charcot, Grasset, etc.), la *diphthérie* (Debove), la pneumonie, la scarlatine, la *grippe* (Grasset), l'impaludisme, la syphilis (Fournier). Le diabète, la chlorose ont été également incriminées. L'hystérie vient compliquer assez fréquemment l'évolution de certaines maladies chroniques du système nerveux, la sclérose en plaques, la myopathie primitive, notamment. Le rôle du *surmenage* physique et mental apparaît nettement dans un certain nombre d'observations [1].

Rappelons enfin l'influence de l'*imitation* dans le développement des épidémies d'hystérie. Lorsqu'un cas d'hystérie vient à se produire dans un groupe d'individus plus ou moins prédisposés, il arrive parfois que plusieurs d'entre eux s'auto-suggestionnent et présentent soit immédiatement, soit peu de temps

(1) Charcot, *Leç. cliniques.* — Dutil, *Gaz. de méd. de Paris,* 1889.

après, des accidents semblables à ceux qui se sont montrés chez le premier. Les pratiques de l'hypnotisme [1], du spiritisme sont également capables de provoquer l'hystérie chez des sujets prédisposés. C'est là un fait d'observation banale et qui peut se passer de commentaires.

Telles sont les principales conditions étiologiques à la faveur desquelles se développe généralement l'hystérie.

Description clinique.

Dans les cas les mieux caractérisés, l'hystérie s'affirme par deux ordres de signes : les uns stables, permanents, et discrets au point que le malade ignore souvent leur existence et que le médecin doit, pour les déceler, procéder méthodiquement à leur recherche : ce sont les *stigmates*; les autres bruyants, intermittents ou transitoires, mais quelquefois aussi singulièrement tenaces : ce sont les *accidents.*

Les premiers, constitutifs de la maladie au même titre que la modification continue, persistante, de l'état mental d'où ils dépendent et à laquelle ils sont intimement liés, durent à peu près autant qu'elle. Les seconds, épisodes en quelque sorte surajoutés au fonds même de l'état hystérique, ne se montrent pas nécessairement dans le cortège de ses manifestations. Leur apparition est tout accidentelle comme celles des perturbations psychiques passagères dont ils relèvent pour la plupart.

Dans l'exposé qui va suivre, nous conformant à la tradition clinique, nous décrirons dans le groupe des stigmates tous les symptômes que les cliniciens sont accoutumés à considérer comme tels; mais il convient de faire remarquer que certains de ces stigmates, envisagés au point de vue de leur mécanisme psycho-physiologique, semblent plutôt appartenir à la catégorie des accidents.

Stigmates de l'hystérie.

Ces troubles fondamentaux sont : 1° d'ordre *sensitif*; 2° d'ordre *moteur*; 3° d'ordre purement *psychique.*

I. **Stigmates sensitivo-sensoriels.** — Ils sont représentés par des anesthésies, des hyperesthésies, des dysesthésies. Mais de toutes ces altérations permanentes de la sensibilité les plus importantes sont à coup sûr les anesthésies.

A. L'*anesthésie hystérique* était bien connue au moyen âge des démonologistes et des magistrats qui, dans les procès de sorcellerie, recherchaient avec soin sur leurs victimes les *marques des sorciers* (*stigmata diaboli*). On sait qu'ils désignaient ainsi des parties des téguments au niveau desquelles la sensibilité était tellement émoussée qu'on y pouvait enfoncer des épingles sans que le sujet ressentît aucune douleur [2]. Et cependant il y a à peine cinquante ans que ce symptôme banal, facile à observer, a été reconnu par les médecins. Sydenham (1681), Louyer-Villermay (1886), Georget (1824), Landouzy (1846), n'en font aucune mention. Les premières observations relatives à l'anesthésie hystérique datent de 1843. Elles sont dues à Piorry, à Gendrin, à Henrot, à Mesnet et à Voisin. Briquet (1859) l'étudia avec soin et l'on sait avec quel art et quelle force de démonstration Charcot mit en relief, dès 1872, non seule-

[1] Séglas, les Dangers de l'hypnotisme. *Annales médico-psychol.*, 1889.

[2] Voir à ce sujet : Pitres : *Leçons sur l'Hystérie et l'Hypnotisme*, t. I, p. 56 et suiv.

ment la réalité et la fréquence de ce caractère, mais encore son extrême importance pour le diagnostic et l'étude de l'hystérie.

L'anesthésie hystérique peut porter sur toutes les sensations qu'un sujet normal e t susceptible de ressentir. Elle peut intéresser isolément ou simultanément tous les modes de la sensibilité générale (tact, sensibilité à la douleur, à la chaleur, au froid, au courant électrique) ainsi que les sensibilités spéciales (s. musculaire, olfactive, gustative, visuelle et auditive). Superficielle ou profonde, totale ou partielle, elle peut siéger sur toute ou partie de l'étendue du tégument cutané et des muqueuses accessibles. Elle est tantôt absolue et tantôt se borne à une diminution (hypoesthésie) plus ou moins accentuée de la sensibilité normale. Son existence n'est pas absolument constante. On a cité des cas d'hystérie où elle faisait complètement défaut. Mais ces faits sont relativement en bien petit nombre. En réalité l'anesthésie se retrouve à des degrés divers chez la très grande majorité des hystériques.

Voici quels sont, toute préoccupation doctrinale, toute interprétation physiologique étant mises à part, les caractères que présentent les anesthésies hystériques et les modalités cliniques qu'elles peuvent revêtir.

a. *L'anesthésie cutanée*, lorsqu'elle est complète et totale, est caractérisée par l'abolition de toutes les sensations qui ont leur point de départ dans la peau. Les contacts, les piqûres, les brûlures, les applications de corps froids ne sont plus perçus et laissent le malade complètement indifférent; cette anesthésie, au lieu d'être totale, peut être partielle, autrement dit dissociée. Certains sujets perçoivent encore très nettement le simple contact des corps étrangers, mais sont insensibles aux excitations douloureuses et thermiques les plus intenses. Cette variété d'anesthésie partielle est particulièrement intéressante, car elle simule la *thermo-analgésie* telle qu'on l'observe dans certaines affections organiques des nerfs et de la moelle, notamment dans la syringomyélie.

D'autres perçoivent les contacts, souffrent quand on les pince ou quand on les pique, mais ne sentent plus les excitations thermiques même violentes. Le contact du thermocautère rougi ou d'un corps glacé ne les impressionne pas (thermo-anesthésie). Inversement on peut observer la suppression des sensations tactiles et douloureuses, la perception des excitations thermiques étant conservée.

On peut rencontrer encore des cas dans lesquels les sensations que provoque le passage d'un courant électrique sont seules abolies, tous les autres modes de la sensibilité cutanée étant saufs.

Enfin, mais c'est là une variété tout à fait exceptionnelle, il peut arriver que la sensibilité au courant faradique persiste dans des régions complètement insensibles à toutes les autres sortes d'excitations (Ch. Richet, Pitres).

La perte isolée des sensations *tactiles* est rare, mais on la rencontre parfois. L'anesthésie complète, l'hypoesthésie, l'analgésie sont les modalités les plus communes.

b. *Anesthésies profondes.* — L'anesthésie hystérique s'étend fréquemment aux parties *profondes*, c'est-à-dire aux os, aux muscles, aux ligaments articulaires, aux troncs nerveux. On peut alors traverser toute l'épaisseur d'un membre avec une épingle, pincer fortement un muscle, frapper avec un

corps dur une surface osseuse, tordre les jointures, percuter vivement un nerf accessible, comme le cubital (Pitres), comprimer le testicule, sans provoquer aucune sensation douloureuse.

L'abolition de la *sensibilité musculaire*, lorsqu'elle est étendue à la totalité d'un membre, d'un des membres supérieurs par exemple, a pour conséquence la perte de la notion du poids des objets. Lorsque le sujet cherche à soulever ou soupèse de sa main insensible des masses inégales, il peut à peine en percevoir les différences de poids, parce qu'il n'apprécie pas le degré, l'intensité de ses contractions musculaires. L'anesthésie musculaire peut encore avoir pour effet la perte de la sensation locale de fatigue ou de courbature qui se fait sentir à l'état normal dans les muscles soumis à des efforts répétés ou à une activité longtemps soutenue.

D'autres troubles fonctionnels qui semblent se rattacher étroitement à l'abolition du sens musculaire seront décrits avec les altérations du mouvement.

Enfin la *notion de position* est fréquemment abolie dans les membres qui sont le siège d'une anesthésie totale et complète. Pour constater ce symptôme, il suffit de fermer les yeux du sujet et de déplacer son bras insensible en lui demandant, soit de placer volontairement son autre bras dans une attitude semblable, soit d'indiquer verbalement quelle est cette attitude. Ce trouble, il convient de le remarquer, coexiste ordinairement avec l'anesthésie musculaire, mais il n'est pas uniquement imputable à cette anesthésie; il est la conséquence de la non-perception par le sujet d'un ensemble complexe de sensations, provenant à la fois de la peau, des articulations, des ligaments, etc.

c. *Anesthésies des muqueuses.* — L'anesthésie totale et complète, l'hypoesthésie, l'analgésie, la thermoesthésie peuvent être observées sur toutes les muqueuses accessibles à l'exploration.

L'anesthésie des conjonctives *oculaire* et *palpébrale* est très fréquente; celle de la cornée est beaucoup plus rare.

Les muqueuses *buccale* et *pharyngée* sont souvent insensibles. On peut, en pareil cas, promener l'extrémité du doigt introduit dans l'arrière-gorge sur l'épiglotte, autour de l'orifice supérieur du larynx sans provoquer ni douleur, ni nausées. Cette anesthésie pharyngienne existe chez la plupart des hystériques; mais elle n'a pas la valeur diagnostique que lui assignait Chairou. Elle n'est nullement pathognomonique. On la retrouve fréquemment chez des sujets indemnes de toute affection nerveuse (Armaingaud).

La muqueuse du *larynx* (¹) est quelquefois atteinte d'anesthésie complète.

L'anesthésie de la muqueuse *nasale* se limite le plus souvent à la région antérieure des fosses nasales (Lichtwitz), la cloison et les cornets conservant leur sensibilité tactile.

La muqueuse du *conduit auditif externe* et celle du *tympan* sont quelquefois le siège d'une anesthésie complète (Pitres, Gellé).

Enfin les muqueuses *anale*, *vulvaire* et *uréthrale* (²) ont présenté, dans certains cas, une insensibilité absolue.

Anesthésies sensorielles. — Goût. — La sensibilité *gustative* est souvent

(¹) Voir Lichtwitz. Les anesthésies hystériques des muqueuses et des organes des sens. *Thèse de doctorat.* Bordeaux, 1887.

(²) Raymond. Anesthésie cutanée. *Revue de médecine*, 1891, p. 595.

pervertie ou abolie chez les hystériques. MM. Pitres et Lichtwitz ont constaté que cette anesthésie sensorielle était tantôt générale et tantôt limitée à certaines régions du champ gustatif. Ou bien elle porte indistinctement sur toutes les sensations gustatives, ou bien elle est partielle, élective; certaines saveurs sont encore perçues alors que d'autres ne le sont plus du tout.

Odorat. — L'*anosmie* hystérique, unilatérale ou bilatérale, est un peu moins fréquente que la perte du goût.

Ouïe. — Dans la grande majorité des cas, la surdité hystérique est incomplète. Elle consiste en un affaiblissement de l'ouïe de l'une ou l'autre oreille. La surdité complète, absolue, est un accident fort rare, et, lorsqu'elle se produit, elle ne se prolonge guère au delà d'un petit nombre de jours.

Comme l'anosmie, comme l'anesthésie gustative, comme les troubles de la vision, que nous décrirons bientôt, l'affaiblissement de l'acuité auditive ne gêne nullement les malades. Il ne s'accompagne d'aucune sensation subjective désagréable. Il existe à l'insu des sujets. Il faut, pour le constater, le rechercher méthodiquement. Pour apprécier l'hypoesthésie auditive du côté atteint, il suffit de noter la distance à laquelle le bruit d'une montre en mouvement cesse d'être perçu par l'une et l'autre oreille.

A l'état normal et dans les cas de surdité incomplète d'origine centrale, les vibrations d'un diapason sont perçues plus longtemps par la voie aérienne (l'instrument étant placé au-devant de l'orifice externe du conduit auditif) que par la voie crânienne (le diapason étant en contact avec la paroi du crâne). C'est le phénomène inverse qui a lieu lorsque l'affaiblissement de l'ouïe est le résultat d'une lésion banale du conduit auditif, du tympan ou de l'oreille moyenne. Si l'on applique ce procédé d'exploration, bien connu des otologistes sous le nom d'*expérience de Rinne*, à l'examen de la surdité hystérique, on constate que cette surdité se comporte exactement comme le ferait une surdité d'origine centrale.

L'anesthésie du goût, de l'odorat et de l'ouïe, et l'anesthésie tactile des muqueuses du nez, de la langue et du conduit auditif externe, ne se montrent pas nécessairement associées. Ces sensibilités spéciales peuvent être abolies alors que la sensibilité générale de ces différentes muqueuses est intégralement conservée (Pitres).

Vision. — Amblyopie hystérique. — Comme la surdité complète, l'amaurose totale de nature hystérique est d'une extrême rareté. Elle débute le plus souvent d'une manière soudaine, et après quelques jours, quelques semaines ou quelques mois de durée, elle disparaît subitement, comme elle était venue, à la suite d'une attaque ou d'une émotion morale un peu vive. Briquet, Marlow, Wurdemann, Pitres, en ont relaté des exemples.

Les troubles de la vision qu'on observe ordinairement chez les hystériques sont beaucoup moins graves, mais ils sont persistants. Ils constituent, en raison de leur singularité et de leur fréquence, un des bons stigmates de l'affection. Comme la plupart des anesthésies que nous venons de décrire, ils possèdent ce curieux privilège d'exister à l'insu des malades. Ceux-ci se plaignent, en effet, bien rarement que leur vue soit défectueuse. Aussi faut-il, pour les constater, les rechercher systématiquement. Une réduction de l'étendue du champ visuel, des troubles de la perception des couleurs, de l'asthé-

nopie, des troubles de l'accommodation, tels sont les éléments dont l'ensemble constitue ce que l'on appelle l'*amblyopie hystérique*.

Rétrécissement du champ visuel. — Lorsqu'un sujet normal fixe un point déterminé, il a la vision précise du point fixé, mais il voit en même temps plus ou moins distinctement les objets qui l'entourent. L'étendue de l'espace ainsi accessible à la vision autour du point fixé donne la mesure du champ visuel. Or, si l'on examine successivement le champ visuel de l'un et de l'autre œil chez les hystériques, on constate, dans la très grande majorité des cas, que ce champ est *rétréci*, et rétréci *concentriquement*. Le plus souvent, le rétrécissement est *bilatéral*; il est alors symétrique ou inégal d'un côté à l'autre. Mais il peut être *unilatéral*; en pareil cas, c'est du côté correspondant à l'hémianesthésie qu'il est ordinairement situé. Le degré en est très variable. Comme l'acuité visuelle est le plus souvent intacte, il s'ensuit que les hystériques voient distinctement les objets qu'ils fixent, alors même que leur champ de vision se trouve réduit à une aire centrale étroite circonscrivant le point de fixation. Mais il arrive parfois que celle-ci s'efface à son tour et, dès lors, l'amblyopie est totale et la vision de l'œil atteint est complètement supprimée; il y a amaurose unilatérale.

Le rétrécissement du champ visuel des hystériques est *permanent*, mais il varie sous des influences multiples. Il s'accentue généralement à la suite des attaques. Durant l'examen campimétrique, la fatigue ou l'émotion du sujet, le degré d'attention avec lequel il fixe le point central, suffisent même à augmenter ou à atténuer, dans une certaine mesure, son étendue(1).

D'après quelques observateurs, on pourrait rencontrer chez les hystériques d'autres modifications du champ visuel : l'*hémiopie latérale*, le *scotome central*. L'hémiopie a été signalée encore tout récemment dans l'hystérie non compliquée, bien entendu, de lésions encéphaliques, par MM. Déjerine et Vialet. Mais beaucoup d'auteurs nient absolument l'existence de ces formes. Elles sont, en tout cas, d'une extrême rareté.

La *dyschromatopsie* s'associe souvent, mais non pas nécessairement, au rétrécissement concentrique du champ visuel. Elle a été particulièrement étudiée, en France, par MM. Landolt, Charcot et Parinaud. Elle peut être unilatérale ou bien exister des deux côtés simultanément. Elle est incomplète ou complète (achromatopsie). Dans ce dernier cas, les malades ne perçoivent plus aucune couleur. Ils distinguent les intensités des tons dans un assemblage de couleurs plus ou moins foncées, mais non le coloris. Les objets colorés leur semblent grisâtres.

La perte de la notion des couleurs se fait le plus souvent dans un ordre régulier; certaines couleurs cessent d'être perçues alors que la vision des autres couleurs est encore conservée. La dyschromatopsie hystérique, lorsqu'elle évolue ainsi d'une manière progressive, porte primitivement sur le violet, puis sur le vert, le bleu, le jaune et, en dernier lieu, sur le rouge. La persistance de la couleur rouge est le caractère dominant de cette dyschro-

(1) Voir à ce sujet : CHARCOT, *Leçons cliniques*. — PARINAUD, Anesthésie de la rétine. Contribution à l'étude de la sensibilité rétinienne. *Communication à l'Académie de médecine de Bruxelles*, 1886. — HITIER, De l'Amblyopie liée à l'hémianesthésie et spécialement de l'amblyopie hystérique. *Thèse de Paris*, 1886.

matopsie. Mais cette règle est loin d'être absolue. Certains malades ne perdent la notion du bleu qu'après celle du rouge.

Indépendamment de l'asthénopie accommodative qu'on observe parfois, on peut encore rencontrer chez les hystériques un trouble particulier de la vision qui a été signalé par M. Parinaud, c'est la *diplopie* ou mieux la *polyopie monoculaire*. Voici dans quelles conditions elle peut être constatée : « Un crayon ou un objet analogue est placé près de l'œil et éloigné lentement. Il est d'abord vu simple. A la distance de 10 à 15 centimètres de l'œil, une seconde image apparaît, généralement du côté temporal. A mesure que l'objet s'éloigne, les deux images s'écartent et il n'est pas rare qu'une troisième, moins intense, apparaisse du côté opposé. On constate en même temps de la *macropsie* ou de la *micropsie*, très accusées, par l'éloignement ou le rapprochement de l'objet (1). D'après M. Parinaud, cette polyopie, dont l'interprétation est fort difficile, serait due à un spasme de l'accommodation.

Tous ces troubles de la vision ne sont imputables à aucune altération appréciable de la rétine, ni des milieux transparents de l'œil. L'examen ophtalmoscopique est toujours négatif.

L'amblyopie hystérique présente, de la manière la plus saisissante, tous les caractères étranges, contradictoires et aussi toutes les difficultés d'interprétation qui sont inhérentes, ainsi que nous le verrons, aux anesthésies hystériques en général. Rappelons, tout d'abord, les observations de M. Charcot et de M. Regnard sur la dyschromatopsie unilatérale et bilatérale des hystériques. Une malade avait conservé la vision du rouge, mais ne distinguait plus la couleur verte. On fit tourner devant ses yeux une roue de Newton dont les secteurs étaient peints en rouge et en vert dans la proportion voulue. Le sujet vit apparaître une teinte blanchâtre comme l'eût fait un individu à vision régulière, c'est-à-dire ayant la vision distincte des deux couleurs complémentaires du rouge et du vert. Si l'on présente à cette même malade deux disques dont l'un est rouge et blanc et l'autre rouge et vert, elle déclare qu'ils sont de couleurs identiques. Mais les deux disques étant mis en mouvement, le disque rouge et blanc lui semble rouge pâle comme il convient, tandis que le rouge et vert lui paraît grisâtre, ce qui est également exact. Ainsi donc, le malade reconstituait la lumière blanche avec une couleur qu'elle voyait et avec une autre couleur qu'elle ne distinguait pas.

M. Regnard fit encore l'expérience suivante, qu'on a, depuis, maintes fois répétée : Une hystérique achromatopsique pour le rouge est invitée à fixer un carré de papier rouge placé sur un fond blanc. Ce papier lui paraît gris tout d'abord, mais au bout d'un certain temps elle aperçoit l'image consécutive d'un carré vert (couleur complémentaire). M. Regnard et M. Charcot (2) concluaient de ces faits que l'achromatopsie hystérique est un phénomène purement cérébral, que le défaut physiologique qui le produit réside, non dans la rétine, mais dans le centre perceptif. Quand la vibration arrive à ce centre, elle n'est pas jugée, perçue, mais elle agit sur lui néanmoins, puisqu'elle produit l'image consécutive verte et qu'ajoutée à la vibration rouge elle donne la sensation du blanc.

(1) Parinaud, *op. cit.* et *Annales d'oculistique*, mai-juin 1878.
(2) *Comptes rendus de la Société de biologie*, janvier 1878.

Plus récemment, M. Parinaud ([1]), M. Pitres ([2]) ont fait sur *l'amaurose hystérique unilatérale* d'intéressantes remarques que nous devons rappeler brièvement. M. Parinaud a montré que des hystériques, affectées de dyschromatopsie monoculaire pour une couleur, voyaient distinctement cette couleur même de l'œil achromatope, dans la *vision binoculaire*.

« Un carré de papier vert est vu gris de l'œil gauche amblyope et vert de l'œil droit qui est sain. Si l'on place sur l'œil sain un prisme qui fasse voir deux images du papier, au lieu d'être l'une verte, l'autre grise, comme on s'y attend, les deux images sont vertes. »

On connaît le dispositif de la boîte de Flees. Grâce à un jeu de miroirs, le sujet qui regarde dans cette boîte de ses deux yeux ouverts, aperçoit à sa droite un objet rouge qui, en réalité, est vu par l'œil gauche, et à sa gauche un objet blanc qui est vu uniquement par l'œil droit. Un simulateur qui déclare être amaurotique de l'œil gauche, mis en présence de cet appareil, supprimera naturellement l'image qu'il aperçoit à gauche, et sa supercherie se trouvera démasquée. Or, si l'on applique ce procédé de contrôle à une hystérique atteinte d'amaurose unilatérale, elle déclarera naïvement qu'elle aperçoit les deux objets (Pitres).

M. Parinaud a vu encore que des malades achromatopes de chacun des deux yeux pour la vision monoculaire, distinguaient cependant les couleurs dans la vision binoculaire; que dans beaucoup de cas de rétrécissement, concentrique unilatéral du champ visuel, il suffisait de faire ouvrir l'œil sain, pour que l'étendue du champ visuel de l'œil amblyope s'accrût aussitôt de 10 à 20 degrés. De toutes ces expériences et d'autres encore, M. Parinaud et M. Pitres ont dû conclure nécessairement que les troubles visuels qui caractérisent l'amblyopie hystérique n'existent que dans la *vision monoculaire*. Voilà le fait. Pour l'interpréter, trois hypothèses ont été proposées. M. Parinaud et M. Pitres admettent que les centres encéphaliques de perception des images visuelles ne sont pas les mêmes pour la vision binoculaire et pour la vision monoculaire, et que par conséquent les uns peuvent être paralysés ou parésiés, alors que les autres fonctionnent régulièrement. M. Bernheim pense qu'il s'agit là d'un phénomène de suggestion inhibitoire. « L'hystérique, dit-il, neutralise inconsciemment avec son imagination l'image visuelle perçue. » Enfin M. Binet, se fondant sur les expériences de M. Féré, concernant les effets dynamogéniques des excitations sensorielles, suppose que « lorsque les deux yeux sont ouverts en même temps, les excitations visuelles reçues par chacun d'eux, exercent sur l'autre œil, sur sa sensibilité chromatique, sur l'étendue du champ visuel, une action dynamogène. »

Nous devons maintenant rappeler les lois qui président à la distribution anatomique et à l'agencement réciproque de ces différentes variétés d'anesthésies que nous avons jusqu'ici envisagées séparément, pour les besoins de la description.

Distribution topographique des anesthésies hystériques. — L'anesthésie se montre rarement *généralisée* à toute l'étendue du tégument externe et des muqueuses. Briquet, sur 240 malades, a rencontré cette modalité seulement

([1]) Voir à ce sujet : Parinaud, *loc. cit.*
([2]) Pitres, *loc. cit.*, t. I, p. 103 et suiv.

4 fois. Le plus souvent elle est *partielle.* Elle affecte des *localisations* variées, mais qui peuvent cependant être ramenées à trois types principaux : 1° l'*hémianesthésie*; 2° la disposition en *segments géométriques*; 3° en *îlots disséminés.*

L'*hémianesthésie* est commune; elle peut se présenter avec des caractères identiques à ceux des hémianesthésies dépendant des lésions au foyer de la capsule interne. Elle siège de préférence du côté gauche. Lorsqu'elle est complète et totale, la ligne de démarcation entre les parties sensibles et les parties insensibles est située exactement sur la ligne médiane du corps; aucune excitation douloureuse, tactile, thermique ou musculaire portée sur le côté atteint ne provoque une sensation consciente. L'anesthésie des muqueuses et des sens spéciaux du même côté n'accompagne pas nécessairement cette hémianesthésie, mais elle s'y joint souvent. Et même, dans un assez grand nombre de cas d'hémianesthésie, l'anesthésie sensorielle porte sur les sens du côté opposé à l'anesthésie de la peau et des muqueuses, particularité importante à noter, car le cas échéant elle écarte immédiatement toute tentative de localisation cérébrale et permet d'affirmer la nature hystérique de l'hémianesthésie.

La répartition de l'anesthésie n'est pas toujours aussi simple; l'anesthésie qui occupe la tête, le bras et le membre supérieur est quelquefois interrompue par des zones demeurées sensibles et répondant, soit au cou, soit au côté correspondant du thorax ou bien à un segment du membre. Enfin l'hémianesthésie peut être *croisée.*

Les anesthésies en segments géométriques constituent une des modalités les plus curieuses parmi les anesthésies localisées. Elles ont été soigneusement décrites par M. Charcot. Des membres entiers ou des segments de membre, un doigt, la main, la jambe sont insensibles. Ces insensibilités, qu'on désigne couramment par les dénominations très imagées d'anesthésies en bracelet, en doigt de gant, en gigot, en manche de veste, sont limitées par des lignes régulières, perpendiculaires le plus souvent à l'axe du membre.

Des taches d'anesthésie viennent fréquemment se superposer à des régions ou à des organes qui sont le siège d'un accident hystérique, d'une contracture ou d'une paralysie, etc. (1).

Enfin on peut observer des *îlots* d'anesthésie disséminés à la surface du corps sans ordre bien apparent.

En somme, quelle que soit leur répartition topographique, de quelque manière qu'elles s'associent entre elles, les anesthésies hystériques ne correspondent jamais exactement à des territoires anatomiques, commandés par des nerfs périphériques ou des plexus déterminés; en raison de leurs formes, de leur topographie, elles échappent le plus souvent, exception faite des cas d'hémianesthésie régulière, à toute tentative de localisation anatomique qui tendrait à les rattacher à quelque lésion en foyer intéressant les centres nerveux.

Caractères spécifiques et contradictoires des anesthésies hystériques. — Mais ce n'est pas là la seule particularité qui permette de différencier ces anesthésies d'avec les anesthésies de cause organique. L'anesthésie hystérique, sous toutes ses formes, possède en effet des caractères qui lui sont propres. Examinons-les brièvement.

(1) Charcot, *op. cit.*, t. III, 345. — Gilles de la Tourette, *op. cit.*, 658.

Si l'anesthésie cutanée des hystériques s'accompagne quelquefois de réactions vasculaires spéciales (absence d'hémorrhagie après les piqûres, apparition d'une papule d'œdème aigu aux points piqués), d'une augmentation de la résistance électrique (Vigouroux), il faut bien reconnaître que ces divers troubles ne lui sont pas nécessairement associés. Souvent ils font complètement défaut et l'on peut dire qu'en général les réactions électriques et vasculaires, l'état thermique et la coloration de la peau sont exactement les mêmes du côté anesthésique que du côté resté sensible.

1° *Conservation des réflexes organiques* — Contrairement à ce que l'on observe dans les cas d'anesthésie dépendant d'une lésion organique des voies conductrices, les anesthésies hystériques n'altèrent pas, ne suppriment pas les réflexes *organiques*. Le réflexe rotulien, le réflexe crémastérien, le réflexe abdominal de Rosenbach, les réflexes cardiaques et respiratoires provoqués par certaines excitations cutanées sont parfaitement conservés quels que soient l'étendue et le degré d'intensité de l'anesthésie. Il en est de même des mouvements réflexes de la pupille à la lumière et à l'accommodation dans les cas d'amaurose hystérique. Le *réflexe pupillaire sensitif* est également conservé. On sait qu'à l'état normal toute excitation portée sur un organe sensible détermine par action réflexe une dilatation de la pupille proportionnée à l'intensité de cette excitation et à la sensibilité de la région excitée. Or, dans les cas où l'anesthésie hystérique est absolue, la réaction pupillaire se produit nettement lorsqu'on pince fortement les zones cutanées insensibles (Pitres).

Il y a cependant une catégorie de réflexes dont l'anesthésie hystérique entraîne l'abolition; tels sont : le réflexe au chatouillement, le réflexe palpébral qui à l'état normal détermine l'occlusion brusque des paupières lorsqu'on vient à toucher la conjonctive, le réflexe nauséeux que provoque l'attouchement de l'arrière-gorge. Mais ce sont là, il importe de le remarquer, des mouvements réflexes un peu particuliers et de nature complexe. A l'état normal ils ne se produisent pas nécessairement, fatalement, après que l'excitation qui les provoque d'ordinaire a eu lieu, ainsi que cela se voit pour les réflexes organiques proprement dits (patellaire, pupillaire, etc.). L'état psychique du sujet (émotion, association d'idées habituelles) est en effet un facteur important dans la production de ces actes réflexes; il peut exercer sur leur développement une action soit excitatrice, soit modératrice ou même suspensive.

2° *Mobilité.* — Lorsqu'une lésion plus ou moins grave du système nerveux détermine une anesthésie, celle-ci est définitive ou bien s'efface lentement au fur et à mesure que s'accomplit la restauration de l'organe lésé. L'anesthésie hystérique, elle, est essentiellement mobile. Il est vrai qu'elle se montre parfois tenace et persistante pendant des mois, des années. Mais en général, elle disparaît, reparaît, se déplace ou se modifie rapidement, soit spontanément, soit sous l'influence de causes diverses, « de causes parfois si légères qu'elles peuvent passer inaperçues ». (Féré.)

Les *attaques*, c'est là un fait d'observation banal, changent fréquemment la répartition des zones sensibles et l'étendue du champ visuel; l'anesthésie s'étend et s'accentue parfois à l'approche des paroxysmes convulsifs, et pendant l'attaque elle-même, on a pu le noter quelquefois, telle région qui est complètement insensible dans l'intervalle des crises recouvre momentanément sa sensibilité;

l'absorption d'une certaine dose d'éther, de morphine [1] ou même d'alcool, le sommeil chloroformique [2] font quelquefois disparaître momentanément les stigmates et notamment les anesthésies.

Quelques observateurs ont pu s'assurer que pendant le sommeil naturel de la nuit l'anesthésie tactile disparaissait souvent.

Les états de somnambulisme provoqués entraînent de nombreuses modifications de la sensibilité ; certains hystériques qui offrent à l'état de veille des anesthésies plus ou moins étendues recouvrent à l'état second toutes ou presque toutes leurs sensibilités. C'est là un fait que M. Pierre Janet [3] et quelques autres observateurs ont signalé maintes fois.

L'influence de la suggestion suffit quelquefois à faire disparaître pour un certain temps les anesthésies hystériques.

Un autre phénomène psychologique, l'*attention*, peut, chez certains sujets, ramener un moment la sensibilité dans une région habituellement anesthésique. M. Janet, M. Binet ont fait sur ce point des expériences parfaitement démonstratives. Les émotions vives, les préoccupations, les rêveries augmentent au contraire ces anesthésies.

Enfin l'anesthésie des hystériques peut se modifier sous l'influence des causes physiques dont le mode d'action est encore mal élucidé : nous voulons parler des *agents æsthésiogènes* [4] tels que l'électricité, les aimants, les plaques métalliques... etc., Briquet et Duchenne avaient insisté sur l'efficacité des courants faradiques pour rétablir les sensibilités perdues chez les hystériques. En 1875, Vulpian, Grasset publièrent de nouveaux exemples de ce fait dont la réalité est incontestable.

Dès 1849 Burq appelait l'attention sur les effets curatifs qu'il avait obtenus par l'application de lames métalliques à la surface de la peau dans certains cas de paralysies, de contractures et d'anesthésie. Puis il montra que les aimants, les courants galvaniques pouvaient produire des effets analogues. M. Charcot vérifia ces faits étranges. La Société de Biologie nomma en 1876 une commission chargée de les contrôler. Cette commission conclut à leur réalité et, de plus, découvrit, dans le cours de ses expériences, deux faits nouveaux : le *transfert* ou passage de l'anesthésie du côté primitivement insensible au côté sensible sous l'action des agents æsthésiogènes et le phénomène des *oscillations consécutives*, qui se produit après que l'agent æsthésiogène a été retiré : l'hémianesthésie, avant de reprendre définitivement sa position première, subit une série de déplacements successifs pendant lesquels on peut la constater tantôt d'un côté, tantôt de l'autre. Une foule d'observateurs reprirent et multiplièrent ces expériences. Ces différentes recherches ont eu surtout pour résultat d'allonger singulièrement la liste des agents æsthésiogènes.

On y voit figurer en effet l'eau chaude et l'eau froide, les sinapismes, le bois, des sels minéraux, un gaz métallique, l'hydrogène, les vapeurs mercurielles (Pitres), etc. Il convient de remarquer que chaque hystérique a son ou ses

(1) Ball, *la morphinomanie*, 1885. — J. Voisin, *Soc. méd. des hôpit.*, mai 1899.

(2) Jules Janet, *Bulletin médical*, 1887.

(3) P. Janet. Anesthésie et dissociation. *Revue philosophique*, 1887. — Les actes inconscients et la mémoire pendant le somnambulisme. *Rev. philosoph.*, 1888, et *Automatisme psychologique*, 1889.

(4) Voir à ce sujet : Pitres, *op. cit.*, p. 144 et suiv. du t. I.

agents æsthésiogènes de prédilection : tel qui est *sensible* à l'argent ne l'est pas au cuivre et *vice versa*. Le mécanisme, la raison d'être de ces phénomènes a été interprétée de différentes façons. Nous ne pouvons exposer ici en détail les théories qui ont été proposées. D'une manière générale les unes expliquent les effets des agents æsthésiogènes par des actions *physiques*, par le développement de courants électriques au contact de la peau et du métal (Regnard), par la polarité électrique (R. Vigouraux), par les vibrations moléculaires (Schiff); les autres rapportent exclusivement ces phénomènes à des influences purement psychiques. L'influence de l'attention, de la suggestion intervient certainement dans beaucoup de faits de cet ordre, sinon dans tous les cas. Pour affirmer la réalité et faire la part des actions physiques invoquées dans ces phénomènes d'æsthésiogénie, il faudrait, croyons-nous, reprendre à nouveau ces expériences, mais dans des conditions telles que la mise en jeu des phénomènes psychiques se trouvât complètement supprimée. Quant au *transfert*, il n'est, selon toute vraisemblance, que l'exagération d'un fait physiologique banal. Nous reviendrons sur ce sujet en décrivant ce trouble particulier de la sensibilité qu'on observe chez les hystériques et qu'on désigne sous le nom d'*allochirie*.

3° Un autre caractère singulier des anesthésies hystériques, c'est qu'elles ne gênent point les malades. Ceux-ci ignorent presque toujours l'existence de ces anesthésies dont ils sont affectés. La plupart des hystériques qui n'ont pas encore été examinées sont très surprises quand on leur révèle leur insensibilité. Lasègue, Charcot, ont souvent insisté sur cette particularité. Le fait est que ces malades portent sans s'en douter des anesthésies parfois très étendues et très profondes. Elles écrivent, elles cousent, saisissent les objets les plus ténus et agissent librement comme si ces anesthésies n'existaient pas et il est manifeste qu'elles ne s'astreignent nullement à corriger l'insensibilité de leurs mains par une surveillance visuelle, incessante, de leurs mouvements. Que l'on compare sous ce rapport les anesthésies hystériques aux anesthésies des ataxiques, des syringomyéliques, par exemple : le contraste est frappant. Ceux-ci sont incommodés par leur insensibilité. Ils s'en plaignent; elle les gêne pour la préhension des objets. Ils se brûlent ou heurtent maladroitement aux objets environnants leurs mains anesthésiques. Rien de pareil ne s'observe chez les hystériques. La même remarque est applicable aux anesthésies sensorielles, à l'amblyopie notamment. Nous avons déjà suffisamment insisté sur les caractères singuliers contradictoires de l'anesthésie visuelle chez les hystériques. Or ces mêmes caractères contradictoires se retrouvent aussi dans leurs anesthésies cutanées, musculaires, etc.

4° La plupart des sujets hystériques et anesthésiques, lorsqu'on les observe attentivement et dans certaines conditions d'expérience, se comportent comme si leur anesthésie n'était pas réelle, en d'autres termes, comme des simulateurs qui oublieraient un instant leur rôle et qu'on surprendrait en défaut. C'est là un fait que tous les médecins qui ont tant soit peu pratiqué l'hystérie ont certainement constaté. Voici une hystérique affectée d'une anesthésie complète, totale, de tout le membre supérieur droit. On peut lui brûler la main, lui piquer la pulpe des doigts, lui tordre l'articulation du poignet sans qu'elle accuse aucune sensation. Après lui avoir bandé les yeux exactement, on présente à la main insensible des ciseaux ou bien un crayon par

exemple et la voilà qui saisit l'objet le manie et le dispose dans l'attitude voulue, comme le ferait une main dont la sensibilité serait intacte. M. Pierre Janet a observé et relaté plusieurs faits contradictoires de ce genre et relatifs soit à la sensibilité tactile, soit à la sensibilité musculaire ou bien encore à l'étendue du champ visuel ([1]). Il a rapporté à ce propos l'expérience suivante : « G..., écrit-il, un jeune homme de seize ans, avait eu sa première attaque à la suite d'une forte frayeur qu'il avait éprouvée pendant un incendie. Il reproduisait cet épisode à chacune de ses attaques, criait au feu, se débattait dans les flammes. En outre, il suffisait, quand il était bien calme, de lui parler d'incendie et surtout de lui montrer une petite flamme pour provoquer aussitôt le retour de l'attaque. Un jour, je le plaçai en face du périmètre, comme pour lui mesurer le champ visuel. Je lui fis fermer l'œil droit et fixer avec l'autre œil le point central. Il s'attendait à voir avancer sur l'arc de cercle noirci un morceau de papier comme il l'avait vu souvent. Mais je tenais soigneusement cachée derrière son dos une allumette enflammée et je l'approchai doucement de l'extrémité de l'arc. L'allumette était à peine vers le degré 80 que le malade poussa un grand cri et se renversa en convulsions. Or ce malade avait le champ visuel de l'œil gauche rétréci à 30 degrés, et mon allumette étant à 80 degrés se trouvait évidemment placée dans la partie du champ visuel qui était invisible. » Cette expérience a été reproduite et avec des dispositifs variés par d'autres observateurs, et notamment par M. Laurent ([2]).

Ces observations et d'autres encore que nous pourrions citer sont bien faites pour montrer le caractère paradoxal de ces anesthésies hystériques et aussi pour dérouter l'observateur qui dans le même instant constate l'existence d'une insensibilité, puis se voit contraint de reconnaître qu'elle n'existe pas ou qu'elle varie suivant la manière dont il examine le malade. Comment interpréter ces singulières anesthésies?

Tentatives d'interprétation de l'anesthésie hystérique. — Il est une première explication qui se présente naturellement à l'esprit de bien des cliniciens, c'est que ces anesthésies sont *simulées*. Ces malades, dit-on, prétendent qu'elles sont insensibles, mais en réalité elles sentent parfaitement, puisqu'il suffit de les soumettre à des épreuves très simples pour démasquer aussitôt leur supercherie. Cette interprétation facile est à la portée de tous. Mais elle doit être écartée, car elle est absurde. D'abord on n'aperçoit pas très bien l'intérêt qui pourrait pousser tant d'hystériques à simuler l'anesthésie ; et puis, comment se fait-il que ces malades dans tous les temps et dans tous les pays, se soient rencontrées pour simuler le même symptôme et le présenter de la même manière ? Se sont-elles concertées pour cela ? Les voit-on faire parade de leurs anesthésies et les prendre à témoin de la sincérité de leurs dires? Nullement, puisqu'elles les ignorent, le plus souvent du moins, lors du premier examen qui en révèle l'existence.

Pour bien comprendre le mécanisme des anesthésies, comme d'ailleurs de la plupart des accidents hystériques, il ne faut pas chercher à les rapprocher des anesthésies symptomatiques des lésions organiques des centres nerveux, et s'efforcer, en s'appuyant sur les données fournies par l'anatomie, la physio-

([1]) Pierre Janet, *les stigmâtes mentaux de l'hystérie*, p. 32 et 33.
([2]) Laurent, *Archives de neurologie*, mai 1892. *Archives cliniques de Bordeaux*, sept. 1892.

logie et la clinique, de localiser à tel ou tel étage de l'axe cérébro-spinal la modification dynamique, l'inertie fonctionnelle du centre de perception dont elles semblent dériver. Les auteurs qui se sont engagés dans cette voie des interprétations « anatomiques » sont arrivés à des conceptions fort ingénieuses sans doute, mais inacceptables parce qu'elles n'expliquent pas en réalité la plupart des caractères très spéciaux de l'anesthésie hystérique. Il faut au contraire se représenter ces anesthésies comme une manifestation particulière d'un affaiblissement portant non sur tel ou tel centre, mais sur toutes les fonctions les plus élevées de l'écorce cérébrale; en d'autres termes, il faut les rattacher à un trouble général des fonctions psychologiques. Dans cet ordre d'idées la tentative d'interprétation qui nous paraît être la plus heureuse, la théorie qui rend le mieux compte du mécanisme de la plupart des anesthésies hystériques et des observations auxquelles ont donné lieu, qui explique le mieux et concilie les caractères qui leur sont propres, nous paraît être celle proposée par M. Pierre Janet. Nous allons l'exposer ici aussi brièvement et aussi clairement qu'il nous sera possible.

L'anesthésie hystérique, dit M. P. Janet, est une espèce de *distraction*. La distraction, chez l'homme normal, produit, en effet, des phénomènes analogues à ceux de l'anesthésie des hystériques. Elle nous empêche de voir un objet que nous tenons à la main, d'entendre la sourde rumeur d'une grande ville où nous sommes et de sentir les contacts, la pression des vêtements que nous portons. Lorsqu'elle est intense, comme dans les cas où nous appliquons fortement notre attention sur un objet déterminé, elle peut nous empêcher de percevoir des sensations même violentes. Pascal oubliait de vives douleurs en poursuivant la solution d'un problème. De fait les hystériques ont des distractions considérables. On peut aisément faire naître chez elles, en détournant leur attention, des insensibilités *momentanées* qui ont tous les caractères de leurs anesthésies permanentes habituelles. Cependant le stigmate permanent, l'anesthésie hystérique, ne saurait être assimilé entièrement à une distraction pure et simple. Elle a plus de durée, plus de netteté; elle existe sans que l'attention du sujet soit captivée par une idée fixe ou quelque objet extérieur : elle ne disparaît pas dès que le sujet le désire, comme le font les insensibilités passagères qui accompagnent la distraction chez un individu normal. Celui-ci, il est vrai, ne remarque pas la rumeur d'une grande ville, le tic tac d'une pendule placée près de lui, et pourtant il lui suffit d'écouter ces bruits, de *vouloir* les entendre pour les percevoir aûssitôt. Il y a donc dans l'anesthésie hystérique, phénomène pathologique, quelque chose de plus que dans la distraction, phénomène normal. Pour saisir les dissemblances qui distinguent ces deux états et les analogies qui permettent de les rapprocher, dans une certaine mesure, l'une de l'autre, il est nécessaire de bien comprendre le mécanisme psychique de la *perception des sensations*. On peut, écrit M. P. Janet, se représenter la sensibilité comme une opération à deux temps. Premier temps : il se produit dans l'esprit, dans les cellules de l'écorce cérébrale, si l'on veut, à l'arrivée des impressions qui leur sont transmises par les sens, de petits phénomènes psychologiques élémentaires, conséquences des multiples excitations extérieures tactiles, visuelles, auditives, musculaires, etc. Ce sont là les *sensations élémentaires*, les états de conscience primitifs qu'il

est impossible de décomposer, dit Wundt, en phénomènes plus simples. Jusque-là, l'idée de la personnalité du sujet n'intervient pas. Celui-ci n'a pas encore perçu consciemment, *personnellement* lesdites sensations. Deuxième temps : il s'opère une réunion, une synthèse de ces phénomènes élémentaires avec la notion vaste de la personnalité, c'est-à-dire avec cet ensemble de souvenirs, de sensations passées, de pensées, de connaissances antérieurement acquises, qui constitue l'idée de la *personnalité*, la conscience *du moi*. C'est cette *assimilation* des sensations nouvelles par la personnalité antérieure et consciente du sujet qui lui permet de dire « *Je sens* », en d'autres termes, de percevoir d'une conscience claire et personnelle les sensations actuelles. C'est là ce que M. Pierre Janet a proposé de dénommer la *perception personnelle*.

Or, l'homme le mieux doué est incapable de réunir ainsi, à chaque instant, dans une même perception personnelle, toutes les sensations élémentaires que font naître en lui les innombrables excitations qui assaillent constamment ses divers sens. Un grand nombre de ces sensations élémentaires ne sont pas englobées dans sa personnalité. Elles n'en franchissent pas le seuil et demeurent ainsi, *inaperçues* quoique *réelles*, à l'état de sensations *subconscientes*. La quantité maxima de sensations que ce sujet pourra, à un moment donné, s'assimiler, réunir dans sa perception personnelle, donnera la mesure de l'*étendue de son champ de conscience.*

Supposons un individu normal écoutant une lecture, il *percevra* un certain nombre de sensations auditives, visuelles, les paroles, la voix du lecteur, son attitude, ses gestes; mais tout le reste, les impressions tactiles, thermiques, musculaires qu'il pourra recevoir dans le même instant, passeront inaperçues et resteront à l'état de sensations subconscientes. Si, au lieu d'écouter une lecture, il entreprend, l'instant d'après la solution d'un problème d'algèbre, son champ de conscience se trouvera occupé par une autre série de sensations et d'images, les autres sensations demeurant pour lui, à leur tour, à l'état de phénomènes subconscients. Mais grâce à la perception alternante, au fur et à mesure qu'elle appliquera son attention à des objets différents, qui lui fourniront des sensations différentes, cette personne pourra percevoir, en somme, toutes les impressions. On peut comprendre par là ce qu'est la distraction simple, normale.

Supposons maintenant un malade dont l'activité mentale est affaiblie, dont le champ de conscience est en quelque sorte rétréci au point qu'il ne peut plus percevoir à la fois qu'un très petit nombre de sensations; ce sujet négligera peu à peu de saisir les sensations les moins importantes pour ses fonctions habituelles, les sensations tactiles par exemple, et réservera celles plus indispensables de l'ouïe et de la vue. Durant une certaine période il sera encore capable de se tourner pour ainsi dire vers ces sensations négligées et de les reprendre momentanément dans le champ de sa perception personnelle lorsque son attention sera attirée sur elles; mais à la longue « la mauvaise habitude psychologique » est prise, et un jour vient où il ne sait plus décidément les percevoir consciemment; on le pique au bras et, à sa grande surprise, il n'a pas senti la piqûre. Après avoir été un distrait à l'égard de ces sensations, il est devenu anesthésique. L'anesthésie des hystériques est donc un symptôme de faiblesse, d'incapacité mentale; elle est la conséquence du rétrécissement du champ de la conscience. Ces malades ne pouvant saisir dans leur personnalité

qu'un très petit nombre de sensations, s'accoutument insensiblement à diriger leur perception personnelle toujours dans le même sens, vers le même groupe de sensations, et ils arrivent *à ne plus savoir l'appliquer* au groupe des sensations qu'ils ont pris l'habitude de négliger.

Les considérations théoriques qui précèdent permettent de comprendre pourquoi, au début de leur maladie, les jeunes hystériques n'ont pas d'anesthésie, C'est là un fait clinique fréquemment observé; elles ont seulement des insensibilités passagères, spontanément mobiles, que la moindre *distraction* fait naître et qu'un peu d'attention suffit à dissiper; pourquoi, à un stade plus avancé de l'évolution de leur maladie, ces insensibilités tendent à se fixer, à devenir plus profondes et permanentes. Aussi est-il nécessaire alors d'agir plus fortement sur leur attention, pour ramener momentanément la perception personnelle de sensations de plus en plus effacées.

Pour compléter cette interprétation psychologique de l'anesthésie hystérique, il est nécessaire de connaître et d'indiquer le sort réservé aux sensations imperçues par la personnalité (sensations *subconscientes*). Ces sensations non rattachées à la conscience personnelle du sujet sont cependant réelles; elles ne sont pas entièrement perdues. « Elles persistent, dit Hersen, et continuent à agir à l'état latent et pour ainsi dire sous l'horizon de la conscience.... Dans cet état subconscient elles peuvent avoir encore des effets moteurs et influer sur d'autres idées. » On a donné de ce fait des démonstrations nombreuses (1) que nous ne pouvons exposer ici. Dans certaines conditions expérimentales, on peut prouver que ces sensations subconscientes, ont été en réalité perçues, mais à l'insu du sujet, puisqu'elles provoquent chez lui des mouvements, des associations d'idées. La plupart des hystériques mis en état de somnambulisme retrouvent presque toujours ces impressions qu'ils n'avaient pas éprouvées consciemment à l'état de veille, etc.

Si l'on applique aux anesthésies hystériques ces notions essentielles où se résume la théorie que nous venons d'esquisser, l'anesthésie hystérique consiste dans l'affaiblissement de la perception *personnelle*, qui se limite à un certain ordre de sensations à l'exclusion des autres. Les « autres sensations imperçues restées à l'état subconscient sont cependant réelles, persistent et agissent et prennent part, mais à l'insu du sujet, au *fonctionnement automatique de son esprit* », on pourra s'expliquer la plupart des caractères étranges, contradictoires que présentent ces anesthésies. On comprendra pourquoi ces anesthésies sont systématiques parfois, électives et mobiles, pourquoi elles disparaissent momentanément par suggestion ou lorsque par un procédé quelconque, on force l'attention du sujet à se reporter vers telle ou telle de ces sensations en apparence perdues; pourquoi les anesthésies s'aggravent lorsque le malade est distrait par une rêverie, par l'obsession d'une idée fixe, par l'examen qu'on lui fait subir ; pourquoi enfin, puisque les sensations qui semblent non perçues existent en réalité à l'état subconscient, ces anesthésies n'entraînent pas de perturbations graves dans le fonctionnement automatique de ces malades, pourquoi enfin elles leur sont indifférentes et existent ordinairement à leur insu. M. Janet (2) estime que l'inter-

(1) Hersen, *le cerveau et l'activité cérébrale*, 1887.

(2) Voir à ce sujet P. Janet, *op. cit.* — Binet, *Sur les altérations de la conscience chez les hystériques.* — Onanoff, la Perception inconsciente chez les hystériques. *Arch. de neurol.* 1890

prétation qu'il a proposée des anesthésies tactiles peut et doit s'appliquer également aux diverses anesthésies sensorielles et qu'elle permet de comprendre les caractères très particuliers notamment de l'amblyopie hystérique. Il est tout naturel que le malade néglige tout d'abord les sensations qui répondent aux parties excentriques du champ visuel et qu'il ne perçoive que les images les plus rapprochées du point de fixation. De là la forme concentrique du rétrécissement du champ visuel.

Cet auteur explique la disparition de l'amblyopie unilatérale dans la vision binoculaire en disant que l'image perçue par l'œil sain, évoque et fait reparaître dans la perception consciente l'image qui, dans la vision monoculaire de l'œil anesthésique, reste ordinairement à l'état de sensation subconsciente. Il admet que dans les expériences du prisme, de la boîte de Flees, etc., ces mêmes images habituellement négligées sont momentanément perçues par l'œil amaurotique, parce que, dit-il, lorsqu'on met des prismes, des verres devant l'œil anesthésique, on provoque des sensations bizarres, inaccoutumées, en d'autres termes, une excitation particulière qui force le sujet à un plus grand effort de vision et à accroître ainsi temporairement son champ de perception visuelle.

Quant au phénomène du transfert, voici comment on pourrait l'interpréter. On peut observer chez certains hystériques incomplètement anesthésiques de l'une des moitiés du corps un trouble particulier portant sur la localisation des sensations qu'ils perçoivent. Si l'on pique le côté hypoesthésique, au bras par exemple, le sujet ne sait pas dire s'il a été piqué au bras droit ou au bras gauche ; on a donné à ce phénomène le nom d'*allochirie simple.* Parfois même le sujet localise l'excitation qu'il a perçue non pas du côté hypoesthésique comme il conviendrait, mais *du côté sensible*, et cela au point exactement symétrique de celui qui a été piqué. C'est l'*allochirie complète* (1); cette confusion de l'un et l'autre côté, si on la rapproche des expériences physiologiques qui établissent la solidarité, au point de vue de la sensibilité, des parties symétriquement situées de chaque côté de la ligne médiane, permettent jusqu'à un certain point de comprendre le phénomène du transfert. Lorsque en effet, soit par l'action d'un agent æthésiogène soit par suggestion, ou bien en attirant fortement l'attention du malade sur une certaine région de son côté anesthésique, on l'oblige à percevoir consciemment les impressions tactiles ou autres qu'il en reçoit, l'anesthésie disparaît en ce point. Ce sujet hémianesthésique étant incapable de percevoir à la fois et d'une conscience claire les sensations provenant des deux côtés du corps, on conçoit que la région symétrique du point où la sensibilité est ainsi momentanément reparue devienne insensible à son tour, en quelque sorte par compensation.

Cette conception ingénieuse qui fait de l'anesthésie des hystériques un trouble d'ordre psychique, une altération de la perception personnelle des sensations, éclaire, cela est incontestable, bien des points jusqu'alors demeurés obscurs dans l'histoire naturelle de ce symptôme. Mais elle ne suffit pas, croyons-nous, à expliquer toutes les particularités que peuvent présenter ces anesthésies; et peut-être n'est-elle pas applicable à toutes les formes de l'anesthésie hystérique. On conçoit difficilement en effet, avec la théorie précédente,

(1) Pierre Janet, Une altération de la faculté de localiser les sensations. *Soc. de psychol. physiol.*, mars 1890.

comment les malades peuvent bien s'habituer à négliger d'abord, puis à perdre des sensations que certains d'entre eux n'ont jamais eu l'occasion d'éprouver (sensibilité électrique). De même on a peine à comprendre comment et pourquoi les sensations négligées, puis non perçues, se trouvent précisément provenir des territoires sensibles, si étrangement limités parfois, où se localisent leurs anesthésies ; on ne voit pas comment une hystérique peut bien arriver à prendre la mauvaise habitude psychique de négliger les sensations olfactives de sa narine gauche, les sensations tactiles de la moitié droite de son pharynx ou de son vagin.

Si l'anesthésie est uniquement la conséquence d'une altération, *d'un affaiblissement* de cette fonction élevée de l'écorce cérébrale, la synthèse des sensations nouvelles avec l'idée de la personnalité, il est clair qu'il n'y a pas à accuser l'un des hémisphères cérébraux plutôt que l'autre, ou telle région de l'écorce plutôt que telle autre. Mais alors pour quel motif les malades cessent-ils d'exercer leur perception personnelle seulement et exactement sur les sensations qui proviennent de la moitié gauche du corps (hémianesthésie) ou d'un segment de membre ou de plusieurs territoires ou îlots disséminés sans aucun ordre apparent?

Toutes ces localisations de l'anesthésie hystérique restent, dans l'hypothèse dont il s'agit ici, incompréhensibles ou insuffisamment expliquées.

Et l'on est ainsi conduit à se demander si les répartitions topographiques des anesthésies hystériques ne sont pas régies par l'inertie fonctionnelle des centres anatomiquement et physiologiquement différenciés (Voir la théorie imaginée par M. Pitres in *Leçons sur l'Hystérie et l'Hypnotisme*), ou bien si, au lieu d'être des espèces de distraction, beaucoup d'anesthésies hystériques ne sont pas comme certaines paralysies ou contractures le résultat d'une *idée fixe* subconsciente, qui comprendrait *la représentation mentale* et des régions anesthésiques et des sensations inaperçues. Le problème de l'anesthésie hystérique n'est en somme complètement résolu par aucune des interprétations qui ont été proposées, mais la doctrine soutenue par M. P. Janet est à coup sûr celle qui explique le plus grand nombre de ses caractères.

B. *Hyperesthésies.* — Beaucoup d'hystériques sont sujettes à des crises de douleurs céphaliques occupant tout ou partie du crâne ou de la face, et apparaissant plus particulièrement vers le soir, à la suite de contrariétés, ou sans cause apparente. Ces douleurs, ordinairement profondes et très violentes, térébrantes ou lancinantes, sont souvent accompagnées de sensations de battements dans les tempes, dans les yeux ; elles reparaissent à des intervalles de durée variable ; elles sont, comme certaines névralgies abdominales, péri-ovariennes, qui se produisent fréquemment chez les hystériques, à l'époque des règles, de véritables, de *réelles* douleurs. Il n'en est pas de même des hyperesthésies douloureuses, des hyperesthésies-stigmates que nous allons maintenant envisager. Celles-ci sont de fausses douleurs, des douleurs d'ordre psychique, pour ainsi dire. Elles dépendent presque toujours d'une *idée fixe* qui s'est installée dans l'esprit du sujet par un processus mental tout à fait semblable à celui qui préside au développement des contractures et de beaucoup d'autres *accidents* de l'hystérie que nous décrirons dans le chapitre suivant.

Superficielles ou profondes, ces hyperesthésies sont rarement généralisées à

toute l'étendue du tégument cutané. Il est rare également qu'elles occupent toute une moitié du corps (hémi-hyperesthésie). Elles sont ordinairement localisées à un membre, à un segment de membre, à une articulation, à des *zones* plus ou moins étroites, à des *points* situés soit au sommet du crâne (clou hystérique), soit autour des seins, ou bien le long de l'épine dorsale, dans les flancs, à l'épigastre. Elles semblent quelquefois occuper le parenchyme d'une glande (mamelle, testicule) et plus fréquemment l'un des ovaires ou les deux ovaires simultanément (*ovarie*). Elles possèdent, comme les anesthésies, des caractères distinctifs qui permettent de les différencier des hyperesthésies de cause organique, et qui en même temps indiquent leur véritable nature.

On peut les supprimer momentanémeut par les procédés de suggestion les plus divers (suggestion verbale, aimants, passes magnétiques, etc.). Dans certains cas, si l'on détourne adroitement l'attention du malalade, on peut s'assurer que la région où le plus léger contact effectué au su et au vu du sujet, provoquait tout à l'heure les réactions douloureuses les plus vives, est en réalité peu sensible, moins sensible parfois que ne l'est la région symétrique du côté sain (anesthésie douloureuse). Qu'elles soient transitoires ou persistantes, la plupart de ces zones hyperesthésiques offrent toujours à l'observateur attentif quelque particularité étrange, paradoxale et partant révélatrice. Un hystérique de la Salpêtrière ayant reçu un choc violent sur l'abdomen, conserva pendant plusieurs mois une hyperesthésie de la paroi abdominale. Il portait constamment sur son ventre un énorme paquet d'ouate, destiné à le protéger de tout contact. Il marchait tout courbé et avec des précautions infinies pour ne pas ébranler la région douloureuse. Dès qu'il voyait une main se diriger vers son ventre, il était pris d'une angoisse extrême, poussait des cris et souvent tombait en attaque.

Si, après quelques discours préparatoires et suggestifs, on plaçait un faux aimant au bord de son lit, vis-à-vis de son abdomen, on pouvait, après quelques instants, palper la région sans provoquer aucune douleur. Il est évident que les hyperesthésies de cet ordre sont le fait d'une idée fixe, d'une certaine association d'images. Dès que le malade sait, qu'il en soit instruit par la vue ou par le contact, que la peau de la région malade va être ou est touchée, il éprouve non une vraie douleur, mais une émotion, une terreur proportionnée à sa douleur imaginaire, et il traduit son angoisse par des cris, des mouvements de défense, etc.; il se débat, sa respiration se précipite, et si l'angoisse est trop forte, ou si cette pseudo-hyperesthésie est le reliquat d'un traumatisme, d'un accident terrifiant, des images, des souvenirs pénibles se rattachant à cet accident surgissent dans son esprit et l'attaque se produit. La zone hyperesthésique est dite alors *spasmogène* ou *hystérogène*.

Ces zones simplement hyperesthésiques ou spasmogènes ont quelquefois pour origine soit un choc accidentel, soit une douleur réelle qui momentanément a existé dans les points où elles siègent. Mais bien souvent aussi, il faut le reconnaître, ce sont les explorations du médecin, les pressions violentes qu'il exerce sur les différentes régions, abdomen, sein, etc., les questions trop explicites qu'il adresse avec insistance au malade sur les sensations qu'il éprouve lorsqu'on le comprime ici ou là, qui font naître dans son esprit l'idée de douleur, puis l'état émotionnel avant-coureur de l'attaque. Et l'habitude

aidant la fausse douleur, l'émotion, les sensations de l'aura se reproduisant à chaque fois qu'une pression est exercée au point déterminé, la zone douloureuse ou hystérogène se trouve bientôt constituée. L'ovarie, qui est si fréquente, semble être bien souvent, sinon toujours, le résultat d'un processus de cet ordre.

C. *Paresthésies.* — *Dysesthésies.* — On peut observer chez les hystériques d'autres perversions de la sensibilité générale. — Certains malades accusent au contact d'un corps froid une sensation de chaleur ou inversement. Quelques malades, mais le fait est rare, se plaignent de fourmillements, de sensations étranges difficiles à définir, et siégeant dans les membres anesthésiques.

Halphalgésie.— Cette variété de paresthésie a été décrite par M. Pitres. Elle est caractérisée par la production d'une sensation douloureuse intense à la suite de la simple application sur la peau de certaines substances (or, laiton, etc.), qui, à l'état normal, ne provoquent qu'une sensation banale de contact. Il est à peu près certain que le rôle de la suggestion est considérable dans le développement de ce trouble singulier.

II. **Stigmates d'ordre moteur.** — On peut observer chez les hystériques qui n'ont ni paralysie ni contracture, et dont la marche ainsi que les divers mouvements des membres supérieurs ne semblent pas être gênés le moins du monde, certains troubles de la motilité qui, pour être aperçus, demandent à être recherchés avec soin. Ces troubles portent uniquement sur les mouvements *volontaires.*

1° Les mouvements volontaires sont *ralentis*; l'exécution d'un mouvement commandé, même très simple, est plus longue qu'à l'état normal. Le temps de réaction (1) est parfois extrêmement prolongé; M. Féré (2), M. Binet (3) ont bien démontré ce fait dans leurs expériences. La durée de ce temps de réaction varie beaucoup, car elle est en relation étroite avec l'attention du sujet. Comme l'attention est faible et instable chez les hystériques, surtout pour ce qui concerne le côté anesthésique, il s'ensuit que le temps de réaction présente en général une augmentation proportionnelle à la diminution de la sensibilité générale. Enfin la courbe de contraction des mouvements volontaires ainsi obtenus est lente et graduelle au lieu d'être brusque comme il conviendrait; ce trouble du mouvement n'en est pas moins un phénomène d'ordre psychologique, uniquement en rapport avec la faiblesse de la perception personnelle et de l'attention, car on peut, en agissant sur des membres hypoesthésiques ou même anesthésiques, provoquer par une excitation tactile des mouvements automatiques subconscients et par conséquent ignorés du sujet; et l'on obtient alors des temps de réaction de durée normale ou même inférieure à la normale (Onanoff) (4).

2° Les mouvements volontaires sont indécis et mal dirigés. L'incoordination est surtout prononcée dans les membres affectés d'anesthésie musculaire profonde. En pareil cas, si l'on prie le sujet, après avoir détourné sa tête ou fermé

(1) On désigne ainsi l'intervalle qui s'étend entre le moment où une excitation tactile est produite et le moment où l'excitation étant perçue, le sujet exécute en retour un mouvement convenu d'avance. Cette expérience ne peut, cela va sans dire, s'accomplir que sur des surfaces sensibles ou incomplètement anesthésiques.

(2) Féré, les Mouvements volontaires chez les hystériques. *Rev. philosophique*, 1889.

(3) Binet, Mouvements volontaires chez les hystériques. *Rev. philosophique*, 1889.

(4) Onanoff, *Archives neurolog.*, 1890.

ses yeux, de toucher son oreille, on le voit jeter son bras au hasard, porter sa main à son cou ou à son épaule. Cette ataxie des hystériques, comme l'appelait Duchenne, est bien la conséquence de l'anesthésie du sens musculaire. En effet, si dans l'expérience précédente on arrête le bras de l'hystérique au moment où il cherche à porter la main vers son oreille, après un effort, il reste immobile, croyant avoir exécuté le mouvement. Ici donc la volonté, la représentation mentale du mouvement, son image kinesthésique, sont conservées, seule la sensation musculaire « en retour », celle qui nous renseigne sur nos mouvements et sur les résistances que nous éprouvons, est abolie.

Conséquence directe de l'anesthésie musculaire, cette incoordination n'existe que dans l'acte personnel et conscient. De même que l'anesthésie musculaire ne se manifeste, nous l'avons déjà vu, que dans la perception personnelle, l'ataxie cesse d'exister lorsque le sujet agit automatiquement ou obéit inconsciemment à une suggestion; on le voit, dans ces conditions, porter sans hésiter la main à l'oreille indiquée.

3° Beaucoup d'hystériques sont incapables d'exécuter des actes complexes, d'accomplir simultanément des mouvements différents. MM. Janet, Binet, A. Pick, de Prague, ont étudié de maintes façons ce phénomène; il est la conséquence de la réduction du nombre des images kinesthésiques ou autres que ces sujets peuvent réunir simultanément dans une même perception personnelle.

4° *Amyosthénie.* — Les mouvements volontaires sont aussi *affaiblis.* — L'amyosthénie ne se traduit par aucun trouble fonctionnel apparent. Pour la reconnaître, il suffit parfois d'engager le malade à serrer une des mains de l'observateur avec une des siennes alternativement. Il est un procédé plus précis, c'est l'emploi du dynamomètre; en l'appliquant à la mesure de l'état des forces chez les hystériques, on constate qu'il existe presque toujours entre la force de pression des deux mains une différence parfois considérable. Cette diminution de la contraction volontaire peut porter sur l'une et l'autre main, mais elle est généralement plus accentée du côté anesthésique. Cette règle n'est pas absolue, et l'amyosthénie peut exister sans diminution de la sensibilité ou même avec un certain degré d'hyperesthésie.

Qu'elle soit généralisée, qu'elle affecte la forme hémiplégique ou monoplégique, cette faiblesse musculaire se modifie sous des influences diverses et en particulier sous les influences morales; elle augmente si on diminue l'attention des sujets en ne leur permettant pas de regarder la main qui serre; elle disparaît, au contraire, si on excite vivement l'attention par tous les moyens, en leur montrant le mouvement, en les invitant impérativement à l'exécuter avec énergie. Comme les autres symptômes permanents que nous avons examinés, l'amyosthénie, même alors qu'elle est très prononcée, apparaît seulement lorsqu'on met l'hystérique en expérience, quand on l'invite à serrer un instrument d'une façon *volontaire et personnelle*; mais dans l'accomplissement des actes automatiques, cette asthénie musculaire n'existe pas; le sujet peut porter des paquets, soulever des fardeaux, sans aucune gêne et déployer dans tous les actes de la vie courante une énergie musculaire parfois considérable. Cette amyosthénie est donc en rapport avec la faiblesse de l'action volontaire, elle est la conséquence de ce stigmate mental dont nous indique-

rons ultérieurement les caractères et qu'on désigne sous le nom d'aboulie. En somme, les différents troubles du mouvement que nous venons de passer en revue peuvent être considérés comme des phénomènes moraux, l'imprécision et l'ataxie des mouvements dépend en partie de l'anesthésie, mais tous les autres sont des manifestations extérieures du trouble de la volonté et de l'attention conscientes.

5° On peut observer enfin, dans les membres qui sont atteints, une anesthésie tactile et musculaire complète, une altération du mouvement très particulière mais assez complexe et que M. Pierre Janet a proposé de désigner sous le nom de *syndrome de Lasègue*. Lasègue est en effet le premier qui en ait donné une description attentive et précise; ce syndrome consiste essentiellement dans les phénomènes que voici :

a. Le malade est incapable d'exécuter un mouvement quelconque de son membre anesthésique sans le secours de la vue.

b. Dans certains cas le mouvement commencé avec le secours de la vue peut se continuer sans ce secours.

c. Pour permettre l'accomplissement du mouvement, une représentation mentale visuelle ou même une sensation tactile peuvent remplacer la sensation visuelle, pourvu qu'elles indiquent au sujet la position de son membre au début du mouvement.

En d'autres termes, si on cache au sujet, à l'aide d'un écran, la vue de son bras anesthésique, celui-ci retombe aussitôt flasque, inerte et n'exécute plus aucun des mouvements qu'on commande au malade. De même, si le sujet est anesthésique des deux côtés, et si après l'avoir placé debout, on le prie de fermer les yeux, il vacille et s'affaisse complètement ou tombe brusquement par terre. On peut avec M. Janet interpréter ce phénomène en disant qu'en pareil cas, l'anesthésie tactile et musculaire est doublée d'une amnésie des images kinesthésiques se rapportant au membre insensible; le sujet est incapable d'évoquer dans sa conscience personnelle la représentation mentale du mouvement qu'on lui demande, mais par une véritable suppléance psychologique, les images visuelles lui servent de point de repère pour évoquer les images kinesthésiques, et le mouvement extérieur qui n'est qu'une manifestation de ces images redevient possible dès que le sujet regarde son bras anesthésique. Il suffit du reste de lui suggérer une hallucination visuelle, celle de son bras gauche qui se lève, pour que le malade déclare voir son bras se lever et qu'en même temps le bras se lève en effet. Ainsi la représentation visuelle du mouvement vient provoquer ou suppléer la représentation kinesthésique du mouvement affaibli ou disparu.

M. Pitres a fait chez les sujets de cette catégorie une remarque fort intéressante : le malade peut continuer les yeux fermés le mouvement qu'il a commencé les yeux ouverts, mais s'il vient à laisser son bras retomber, il ne peut recommencer un autre mouvement que si on lui laisse ouvrir les yeux et regarder le membre anesthésique ; cette particularité n'est pas constante, mais elle montre que l'image visuelle du commencement du mouvement, celle de la position du bras au moment de commencer le mouvement, est ici la plus importante; aussi suffit-il en pareil cas, comme l'ont fait Lasègue et Pitres, de placer la main anesthésique sur une partie du corps restée sensible, pour que le sujet

puisse la remuer sans la voir; la sensation initiale qui lui permet de se représenter le mouvement et de l'exécuter lui est fournie par le sens tactile. Cette altération du mouvement que nous venons d'analyser ne semble pas gêner le sujet qui, dans la vie normale, lorsqu'il agit de façon automatique, sans penser à son bras anesthésique, effectue tous les mouvements sans être contraint d'exercer sur son membre anesthésique une surveillance visuelle constante.

d. Catalepsie partielle. — Mais on peut encore constater expérimentalement cette conservation des mouvements dans les membres anesthésiques et non regardés; elle se montre de la façon la plus décisive dans le phénomène que Lassègue a décrit sous le nom de *catalepsie partielle.* Un bras, par exemple, se comporte comme s'il était le bras d'une personne en catalepsie il suffit de le placer en l'air à l'insu du malade dans une position quelconque, pour qu'il reste immobile dans la position où il a été mis; le bras ne quitte pas spontanément l'attitude qu'on lui a imprimée, il la conserve presque indéfiniment; le sujet n'éprouve aucune fatigue, aucun sentiment désagréable; il remue à son gré les autres membres, quand on lui parle de son membre cataleptique, sans lui permettre de le regarder; il ignore absolument où est son bras, il l'a oublié, il s'imagine qu'il repose dans une attitude naturelle; si on lui permet de jeter les yeux sur le bras cataleptique, il le baisse immédiatement. Enfin, si l'on imprime un mouvement au bras au lieu de l'abandonner simplement à l'air, il arrive parfois qu'il continue ce mouvement avec la régularité d'un pendule; si l'on met un crayon dans la main anesthésique, les doigts se courbent inconsciemment et se placent d'eux-mêmes, à l'insu du sujet, dans la position pour écrire. Tel est le phénomène sous sa forme typique, il trouve son explication dans cette notion en apparence paradoxale, mais qui semble devoir être définitivement admise, c'est qu'il y a dans l'esprit de ces malades des phénomènes psychologiques simples ou complexes et logiquement coordonnés qu'ils ignorent cependant et qui sont pour leur « Moi » comme s'ils appartenaient à d'autres personnes. Ces phénomènes subconscients, qui ont permis aux psychologues d'expliquer les caractères contradictoires de l'hystérie et, ainsi que nous le verrons bientôt, de l'amnésie, se manifestent donc ici par des mouvements exterieurs; ils prouvent encore une fois la permanence dans l'esprit de toutes les sensations et de toutes les images sous la forme de phénomènes isolés et subconscients.

6° *Diathèse de contracture.* — Sous le nom de diathèse de contracture le professeur Charcot a décrit en 1878, chez les hystériques, un état spécial et permanent du système musculaire caractérisé essentiellement par ce fait que la plus légère excitation portant sur un muscle ou un groupe de muscles, en détermine la contracture. Cet état particulier du système neuro-musculaire ne se traduit à l'état ordinaire par aucun signe objectif; le sujet qui en est atteint conserve la liberté de ses mouvements, et les contractures n'apparaissent que si elles sont provoquées accidentellement par un choc fortuit ou intentionnellement par le médecin lui-même, à l'aide de manœuvres spéciales. Ce stigmate hystérique n'est pas sans analogie avec l'état d'opportunité de contracture que M. Brissaud a décrit chez certains hémiplégiques d'origine organique sous le nom de contracture latente. La diathèse de contracture hystérique est fréquemment associée à l'amyosthénie ainsi qu'à l'anesthésie, et il n'est pas

rare de la rencontrer en des membres considérablement affaiblis, dont l'affaiblissement confine à la paralysie; elle est générale ou partielle, s'étend à un côté du corps ou bien aux muscles d'un membre seulement. Elle s'accompagne quelquefois, mais non toujours, d'un certain degré d'exaltation des réflexes tendineux et bien exceptionnellement de trépidations épileptoïdes (phénomène du pied); enfin les muscles ont conservé leur excitabilité électrique, mais on observerait quelquefois certaines modifications de leur courbe de contraction qui ont été étudiées par M. Paul Richer (1).

Chez les malades qui présentent ce stigmate, la contracture peut être provoquée par les procédés les plus variés : constriction du membre par un lien élastique, massage musculaire profond, tiraillement ou flexion brusque des membres, faradisation des muscles ou des nerfs, aimantation, excitation superficielle de la peau par simple frôlement, ou par un léger souffle, suggestion à l'état de veille, etc. Ces différents procédés agissent ordinairement à l'exclusion les uns des autres. Légère ou intense, la contracture ainsi provoquée atteint simultanément les fléchisseurs et les extenseurs; il peut arriver même qu'elle l'emporte dans le groupe musculaire antagoniste de celui sur lequel l'excitation a porté. La contracture une fois provoquée revêt tous les caractères de la contracture spontanée. Mais il est généralement facile de la supprimer, et cela par l'un des procédés qui servent à la faire naître, tels que frictions, suggestions verbales, massage, etc. Quelle est la nature intime de la diathèse de contracture ou plutôt des contractures mêmes qui la caractérisent? Peut-être se rattache-t-elle dans certains cas à un éréthisme particulier des cellules des cornes antérieures? Peut-être s'agit-il là d'une sorte de strychnisme spontané dû à des modifications dynamiques des centres réflexes? Cette opinion que soutiennent encore d'excellents observateurs sera peut-être définitivement confirmée quelque jour, mais ce qui est certain, ce qu'on peut affirmer d'ores et déjà, c'est que la plupart de ces contractures sont, comme les différents stigmates que nous avons déjà décrits, d'origine psychique. M. Pierre Janet a fait remarquer que les conditions dans lesquelles ces contractures se développent, leur apparition sous l'influence d'une excitation cutanée légère portant sur un membre atteint d'anesthésie tactile et musculaire complète, l'association même de la diathèse de contractures et de l'anesthésie, leur disparition spontanée dans les états de somnambulisme qui s'accompagnent du retour de la sensibilité dans les membres anesthésiques, permettent de les rapprocher des phénomènes de catalepsie partielle. Elles sont dues également à des phénomènes subconscients qui doivent être rapportés à des sensations et à des images kinesthésiques subsistant isolément en dehors de la conscience personnelle du sujet. « D'un côté comme de l'autre, dit-il, des excitations extérieures provoquent de telles sensations; celles-ci, en dehors du rétrécissement de la conscience, de la distraction et de l'anesthésie, ne sont ni contrôlées, ni arrêtées par les autres phénomènes psychologiques et tendent à persister indéfiniment en se manifestant comme toujours par des mouvements extérieurs. » La catalepsie partielle dépend d'un certain groupement intelligent des images subconscientes, d'un rudiment de seconde personnalité; dans la contracture ce groupement existe beaucoup

(1) J. Richer, *Paralysies et contractures hystériques*, 1892.

moins ou même n'existe pas du tout, c'est une forme plus avancée de la désagrégation mentale. Il faut reconnaître que ces dernières considérations sont fort hypothétiques et que la diathèse de contracture qui s'étend parfois au côté sensible, qui se présente souvent chez des sujets habitués à la contracture soit par leurs accidents antérieurs, soit par suite d'expériences réitérées, dépend plutôt dans bien des cas d'une idée, d'une suggestion par dressage.

III. **Stigmates purement psychiques.** — A. *Amnésie.* — Les troubles de la mémoire sont fréquents chez les hystériques, c'est là un fait sur lequel Briquet, Charcot et beaucoup d'autres auteurs ont insisté. C'est parce que la mémoire de ces malades est affaiblie que leurs récits sont sans cesse incomplets et contradictoires et qu'ils racontent tout autrement le lendemain l'observation qu'on a écrite la veille sous leur dictée. Ces oublis, ces contradictions donnent lieu à des erreurs d'interprétation que M. Charcot a maintes fois signalées, en particulier chez les hystériques qui ont été victimes de chocs traumatiques. Ces sujets sont souvent accusés de simulation parce qu'ils se contredisent dans leurs récits et qu'ils mentent peut-être aussi quelquefois, mais en réalité leurs mensonges comme les variations de leurs réponses sont la conséquence de l'amnésie temporaire dont ils sont affectés ; ainsi s'expliquent également bien des caprices, des inconséquences dans leur manière de vivre et de se conduire. D'une manière générale, les amnésies hystériques peuvent être rangées en trois classes, suivant qu'elles sont *systématisées*, *localisées* ou *générales*.

Systématisée, l'amnésie porte non sur l'ensemble des souvenirs acquis pendant une certaine période, mais sur un groupe de souvenirs se rapportant à une certaine personne, à un événement déterminé, aux mots d'une langue étrangère que le malade savait parler et qu'il a totalement oubliée. L'oubli peut porter encore sur une certaine catégorie d'images de mouvements, sur les mouvements de la marche ; certaines formes d'abasie et d'autres paralysies motrices n'ont pas d'autre substratum psychique.

L'amnésie est *localisée* lorsqu'elle porte sur l'ensemble des souvenirs qui se rattachent à une certaine période de la vie du malade. Cette variété d'amnésie apparaît fréquemment à la suite d'une émotion violente ou d'une attaque. — L'amnésie en pareil cas peut s'étendre aux événements d'une période antérieure à l'incident qui l'a fait naître (amnésie rétrograde), à l'événement lui-même ou bien encore à l'époque qui l'a suivie. Sous une forme passagère et atténuée ces amnésies localisées sont très fréquentes chez les hystériques. Beaucoup de ces malades qui paraissent attachés à une lecture, à un travail, à un récit, sont incapables, si on les interroge quelques heures après, de dire ce qu'elles viennent de faire ou d'entendre.

L'amnésie *générale* est tout à fait exceptionnelle. Après une série de crises, au sortir d'un long sommeil l'hystérique a perdu, du moins en apparence, tous les souvenirs de sa vie passée. Certains sujets ont dû réapprendre à lire, à écrire, à prononcer les mots les plus usuels; mais cette forme étrange d'amnésie est un accident infiniment rare. Mortimer-Granville, Scharpey, Macnish, Weir Mitchell en ont rapporté de curieux exemples ([1]).

([1]) Voir à ce sujet : SOLLIER, *Amnésies*, 205. — P. JANET, *op. cit.* — RIBOT, *les Maladies de la mémoire.* — WEIR MITCHELL, *Mary Reynolds, a case of double consciousness*, Philadelphie, 1889,

Enfin, dans certains cas les souvenirs peuvent être altérés dans leur formation même ; le sujet est incapable d'acquérir de nouveaux souvenirs; il oublie les événements dès qu'ils se sont produits ; l'amnésie marche en quelque sorte en avant, elle est antérograde (Charcot) [1]. — Complète, absolue, cette sorte d'amnésie est infiniment rare, mais à un certain degré elle est commune chez les hystériques ; c'est en réalité une sorte de distraction continue qui les fait oublier à chaque instant ce qu'ils viennent de faire le moment précédent.

Les caractères psychologiques de l'amnésie des hystériques sont très analogues à ceux de leur anesthésie. De fait, les malades sont tout aussi *indifférents* à leur amnésie qu'à leur anesthésie. L'amnésie, même quand elle est *grave*, *générale*, ne trouble guère le fonctionnement intellectuel. Malgré la perte complète de la mémoire l'intelligence reste intacte, on peut retrouver dans l'amnésie hystérique les caractères primordiaux de l'anesthésie hystérique : la mobilité et la contradiction. A la suite des attaques, pendant les rêves parlés du sommeil naturel, dans l'état de somnambulisme provoqué, les souvenirs en apparence perdus reparaissent momentanément. Ils existent donc en réalité. D'ailleurs M. P. Janet a montré que malgré l'amnésie apparente les souvenirs peuvent se produire à point nommé même pendant la veille. Si l'on interroge ces malades ouvertement, si on leur demande de prononcer ou même d'écrire un nom oublié, quelque effort qu'ils fassent, ils ne le retrouvent pas. Mais si on les met en état de distraction, si on occupe leur esprit à une opération d'arithmétique par exemple, ils répondront à voix basse ou bien écriront sans s'en douter (écriture automatique) le nom qui leur est alors demandé. Le souvenir, en d'autres termes, ne se manifeste qu'à l'insu de la personne, à l'état subconscient; il n'apparaît pas quand la personne cherche à parler ou à écrire en son propre nom. De même que l'anesthésie hystérique est la conséquence d'un défaut de synthèse ou d'assimilation des sensations à la personnalité consciente; de même leur amnésie peut être considérée comme un trouble de la perception personnelle des images évoquées ou des souvenirs. Cette tentative d'interprétation de l'amnésie hystérique en général est loin de résoudre tout le problème. Elle n'explique pas pourquoi l'amnésie est tantôt localisée à une certaine période, tantôt est systématisée à un certain groupe de souvenirs.

B. *Aboulie.* — L'affaiblissement de la volonté est encore un caractère important de l'état mental hystérique. Il se fait sentir dans l'accomplissement des mouvements et des actes volontaires, en particulier des actes nouveaux, tandis que les actes anciens et les mouvements automatiques continuent à s'accomplir sans difficulté. Rarement l'aboulie motrice se systématise à un groupe particulier de mouvements ou d'actes (actes professionnels, marche, etc.). Elle est le plus souvent diffuse et incomplète. Les malades mettent un temps infini à résoudre, à entreprendre un nouveau travail; ils se butent au moindre obstacle. Une occupation un peu soutenue les fatigue. L'aboulie intellectuelle, c'est-à-dire l'incapacité de fixer l'attention et de la maintenir appliquée à un

[1] CHARCOT, Sur un cas d'amnésie rétro-antérograde. *Rev. de méd.*, 1892. — Voir SOUQUES, Essai sur l'amnésie rétro-antérograde. *Rev. de méd.*, 1892.

objet déterminé, est commune chez ces malades; il leur arrive à chaque instant d'écouter une conversation sans l'entendre, de lire une page sans la comprendre. Les efforts d'attention sont pénibles, douloureux même pour ceux de ces sujets qui sont encore capables d'appliquer volontairement leur esprit à un sujet d'étude.

La faiblesse de la volonté se traduit encore chez les hystériques par l'impossibilité où ils sont de s'opposer à une impulsion, d'arrêter un acte commencé, de chasser une obsession, de se débarrasser d'un tic. Aussi font-ils sans cesse appel à l'aide d'autrui, à leur médecin qu'ils poursuivent et harcèlent en demandant tantôt un conseil, tantôt une intervention thérapeutique.

On peut, comme l'a proposé M. Pierre Janet, rattacher ce phénomène de l'aboulie à l'explication générale des autres stigmates de l'hystérie en disant qu'il y a un rétrécissement de l'esprit pour les actes volontaires comme pour les sensations et les images. « Les actes nouveaux adoptés à des circonstances variables et complexes exigent une synthèse plus délicate, plus actuelle; ils sont les premiers atteints. Les actes anciens qui sont dus à d'anciennes synthèses et qui se répètent presque sans modification ne sont presque pas altérés. Mais qu'il s'agisse des uns ou des autres, l'altération porte surtout sur un phénomène qui est toujours nécessairement une synthèse actuelle, la perception personnelle des actes, l'assimilation des actions nouvelles à la grande notion de la personnalité ancienne. »

Tels sont les stigmates, c'est-à-dire les symptômes permanents et fondamentaux de l'hystérie. Si l'on accepte la doctrine psychologique que nous avons esquissée dans l'exposé qui précède, c'est, on le voit, à une altération par faiblesse de la personnalité, à un défaut de la *synthèse personnelle* des sensations, des souvenirs, des actes, que se résume l'état mental qui caractérise essentiellement la maladie, et c'est à la faveur de cet état psychique que se développent essentiellement la plupart des *accidents* que nous allons maintenant décrire.

Accidents hystériques.

A. **Attaques.** — Les attaques sont l'un des accidents les plus connus et aussi les plus fréquents de l'hystérie ; cependant elles peuvent faire complètement défaut. Briquet avait noté que la moitié de ses malades étaient sans attaques. Il négligeait sans doute certaines formes alors inconnues, mais aujourd'hui bien étudiées, de la crise hystérique. Le chiffre indiqué par M. Pitres, qui compte 63 hystériques pour 100 ayant des attaques, est assurément plus juste.

a) **Grande attaque** (*hysteria major*). — La grande attaque d'hystérie, telle que l'ont décrite et figurée Charcot et M. P. Richer, a été l'objet de beaucoup de controverses. On a dit qu'elle était une forme artificielle produite par le dressage ou l'imitation. Que dans certains cas des attaques aient pu être artificiellement modelées d'après ce type, cela est incontestable. Mais il n'en est pas moins certain qu'on peut observer des attaques survenues naturellement et qui répondent exactement à la description de ces auteurs. M. Pierre Janet en a rapporté deux exemples; nous en avons observé récemment un cas

typique; deux médecins de l'armée allemande en ont publié naguère une observation très complète[1]. Bien qu'elle soit relativement rare, elle n'en est pas moins fort intéressante au point de vue nosographique, puisqu'elle résume en les associant les principales variétés de l'attaque hystérique.

Prodromes. — En général, la grande attaque est précédée de prodromes éloignés ou prochains. Certains malades deviennent tristes, maussades, recherchent la solitude; d'autres deviennent excitables, querelleurs, sont pris d'un besoin irrésistible de marcher, de gesticuler, de parler. Ils ont parfois des hallucinations visuelles (visions d'animaux, fantômes, etc.) ou auditives, qui se manifestent presque toujours du côté hémianesthésique. A côté de ces phénomènes d'ordre psychique ils présentent habituellement des troubles somatiques intéressant les divers appareils : des palpitations, de la rougeur ou de la pâleur des extrémités, du hoquet, de l'oppression, des nausées, de la polyurie, des tremblements, des secousses, des spasmes musculaires. Puis survient l'*aura* qui sert de prélude immédiat à l'attaque. L'aura commence ordinairement par une douleur sourde ou lancinante occupant l'une des régions ovariennes ou l'un des flancs (le gauche le plus souvent); bientôt le sujet accuse dans l'abdomen une sensation de corps arrondi qui se déplace et remonte vers l'épigastre; à ce moment il est pris de palpitation, d'oppression ou d'envies de vomir, puis la « boule hystérique » s'élève jusqu'à la région antérieure du cou, et tandis que la strangulation, le sentiment de suffocation s'accentuent et que la face se congestionne, le malade perçoit des sifflements d'oreilles, des battements précipités dans les tempes; sa vue s'obscurcit, il est pris de vertige, tombe sans connaissance, et l'attaque commence. Cependant la crise convulsive ne succède pas nécessairement aux phénomènes de l'aura; ceux-ci peuvent se dissiper momentanément, puis reparaître avant d'aboutir à l'attaque confirmée. L'aura part quelquefois d'une zone douloureuse autre que la zone ovarienne.

1° *Période épileptoïde.* — Cette période présente à peu près tous les caractères de l'accès d'épilepsie. Comme ce dernier elle se subdivise en trois phases dites tonique, clonique et de résolution; elle s'accompagne, quelquefois aussi soit de miction involontaire, soit de morsure de la langue.

La phase de résolution est souvent traversée par des spasmes, des contractures passagères, des secousses généralisées, qui soulèvent les malades et les ramassent en boule. Les paupières sont souvent animées de vibrations rapides.

2° La deuxième période est celle des *contorsions* et des *grands mouvements.* — On la désigne encore du nom de période du *clownisme.* Pendant la phase des contorsions, le sujet grimace et prend les attitudes les plus invraisemblables, les plus imprévues. L'une d'elles cependant est particulièrement fréquente et caractéristique, c'est l'attitude dite en *arc de cercle.* A cette phase succède celle des *grands mouvements*; ce sont des mouvements alternatifs de flexion et d'extension du tronc (salutations) ou des membres, des mouvements de rotation de la tête, etc....

Durant la deuxième période les sujets poussent d'ordinaire des cris aigus

[1] ANDRÉE et KNOBLAUCH, *Berliner klinische Wochenschrift*, n° 10, 11 mars 1889.

et répétés, déchirent leurs vêtements ; ils prennent parfois des attitudes de terreur ou de colère et, poursuivis évidemment par des hallucinations effrayantes, grimacent d'une manière horrible et déploient dans leurs agitations, leur défense ou leur colère une énergie surprenante. Puis, insensiblement, le malade passe à la troisième période.

3° Période des *attitudes passionnelles.* — A ce moment, le sujet, tout à son rêve, rêve se rapportant le plus souvent à des scènes, à des événements qu'il a vécus, traduit par des jeux de physionomie, des gestes, des poses on ne peut plus expressifs et aussi par des paroles les sentiments que font naître en lui les tableaux des hallucinations qui se déroulent automatiquement sous ses yeux. Il agit en un mot comme si son rêve était une réalité. Ses visions sont alternativement ou bien exclusivement tristes ou gaies. Il exprime tour à tour la joie ou la colère, la terreur ou l'extase. En général c'est toujours la même série qui se développe pour chaque malade, à chacune de ses attaques et dans un ordre toujours le même.

4° La quatrième période ou *période de délire* n'est pas toujours bien distincte de la précédente, dont elle n'est, pour ainsi dire, que la continuation. Le rêve se poursuit ; il est surtout parlé, mais le délire de paroles auquel on assiste est fréquemment interrompu par des poses plastiques, des attitudes passionnelles semblables à celles qui remplissent le stade pénultième.

Peu à peu ou bien subitement, après quelques instants de silence et d'immobilité, le malade se réveille, un peu fatigué, mais ayant recouvré toute sa connaissance. Parfois la fin de la crise est marquée par quelque phénomène critique, de la polyurie, des pleurs, des rires, du hoquet. Elle peut laisser après elle des paralysies, des contractures partielles..., etc. La durée moyenne de la grande attaque d'hystéro-épilepsie est de 15 à 30 minutes. Mais la troisième et la quatrième période se prolongent quelquefois pendant des heures et même des jours entiers.

Il est généralement possible d'interrompre l'attaque, soit en comprimant les zones hystérogènes, soit au moyen d'une excitation quelconque un peu vive ou par des appels réitérés, des sollicitations verbales, etc.

Ces grands paroxysmes se montrent rarement isolés. Comme les formes communes de l'attaque hystérique, ils se répètent à des intervalles plus ou moins éloignés, tantôt réguliers, tantôt très inégaux. Parfois les crises se succèdent sans interruption durant une ou plusieurs journées consécutives (*état de mal*). D'une manière générale, les crises tendent à se régler, à apparaître à jours et à heures fixes, plus particulièrement vers le soir, à moins qu'une contrariété, une émotion ou quelque incident capable de provoquer l'attaque n'intervienne accidentellement.

b) **Petite attaque d'hystérie** (attaque vulgaire). — C'est la forme la plus commune de l'attaque hystérique. Avec M. Pitres, qui en a donné une description très fidèle, on peut scinder son évolution en trois périodes :

1° *Période préconvulsive.* — Elle est représentée par les mêmes troubles prodromiques qui précèdent les grandes attaques et qui aboutissent à l'aura. Celle-ci ne diffère en rien d'essentiel de l'aura de la grande attaque, sauf qu'elle part le plus souvent de l'épigastre. Elle parcourt plus ou moins rapidement

ses étapes et la malade tombe privée de connaissance, en convulsions. Dans les cas légers, la perte de connaissance n'est pas complète.

2° La *période convulsive* se compose de deux phases : l'une tonique, l'autre clonique. Dans la phase tonique, la respiration est interrompue, le cou se gonfle, la face se congestionne, la malade suffoque. Bientôt la phase clonique commence. Le sujet pousse des cris, contracte violemment ses membres en des mouvements rapides, larges et désordonnés, esquisse l'arc de cercle ou les salutations. La respiration est bruyante, les mâchoires serrées, la bouche écumante, et après une courte pause pendant laquelle on surprend quelquefois un geste expressif ou quelque jeu de physionomie, ébauche des attitudes passionnelles, la crise entre dans son troisième stade, à moins qu'une nouvelle reprise des convulsions ne se produise.

3° *Période post-convulsive.* — La malade est en résolution. Elle rêve et parle son rêve sans gestes, sans mimique, tantôt avec des intonations, des inflexions de voix parfaitement appropriées aux scènes qu'elle dépeint, aux idées qu'elle exprime, tantôt d'une voix basse et monotone. Souvent ce délire terminal fait défaut et la fin de la crise est marquée seulement par des pleurs ou des éclats de rire. — Après quoi elle s'éveille, frotte ses paupières, jette autour d'elle un regard étonné et tout est fini. Telle est l'attaque vulgaire d'hystérie. Elle dure de dix à trente minutes environ. Il s'agit là bien évidemment d'une simple atténuation de la grande attaque. Comme celle-ci elle offre de très nombreuses variantes caractérisées, soit par la prédominance ou l'extension d'une de ses périodes, soit par l'atténuation ou l'effacement de tel ou tel de ses éléments constitutifs.

Formes irrégulières de l'attaque hystérique. — Nous ne pouvons signaler ici que les plus importantes des formes frustes de la crise hystérique, celles qui dans la pratique soulèvent parfois de sérieuses difficultés de diagnostic.

Vertige hystérique. — Cette modalité est peu connue ; elle n'est cependant pas très rare. Le sujet éprouve tout à coup un vague malaise et immédiatement sa vue s'obscurcit, il a des tintements d'oreilles, est pris de vertige ; tout étourdi, la conscience obnubilée, il s'affaisse ou menace de tomber. — Cela dure quelques secondes et brusquement le trouble se dissipe et le malade reprend pleine possession de lui-même. Si ce vertige alterne avec les attaques bien caractérisées chez un hystérique avéré, s'il est précédé par les sensations subjectives qui caractérisent l'aura hystérique, on le diagnostiquera aisément. Mais s'il se manifeste avant que la maladie soit bien confirmée, si l'aura est assez rapide ou assez mal accusée pour qu'elle passe inaperçue du sujet, on pourra confondre cette modalité de la crise hystérique avec le vertige de Ménière, le vertige épileptique, etc.

Attaques épileptoïdes. — Parfois la crise semble être représentée uniquement par la première période ou période épileptoïde de la grande attaque, après les manifestations de l'aura les convulsions éclatent généralisées. Souvent même au milieu de la phase résolutive, un nouvel accès convulsif apparaît; les accès vont ainsi se succédant dans de certains cas durant des heures, des jours, de manière à simuler un véritable état de mal épileptique.

L'attaque hystérique, qu'elle soit isolée ou qu'elle évolue par séries, peut donc sous cette forme être confondue avec l'accès d'épilepsie vraie, d'autant plus que le récit de la crise fait par les malades ou les personnes de leur entourage est souvent très imparfait. L'aura hystérique peut être si rapide, si atténuée qu'elle passe inaperçue du malade; d'autre part, l'accès comitial est précédé quelquefois d'une série de sensations subjectives tout à fait semblables à celles qui constituent l'aura hystérique, de telle sorte que celle-ci ne saurait être considérée comme un élément de diagnostic différentiel absolument sûr.

D'une manière générale, les accès d'épilepsie surviennent plutôt dans la seconde moitié de la nuit, ou le matin. Ils s'accompagnent fréquemment d'incontinence d'urine, de morsures de la langue; ils sont suivis d'une longue période de stertor. Ces caractères n'appartiennent pas à l'attaque d'hystérie épileptoïde, mais il n'y a pas à cet égard de règle absolue : la morsure de la langue, l'incontinence d'urine sont des accidents possibles de la crise hystérique; c'est pourquoi dans les cas difficiles, lorsqu'on est en présence d'un malade qui n'a eu jusqu'alors qu'un petit nombre de crises, le diagnostic ne saurait être fondé sur l'absence ou sur l'existence de ces caractères. Et puis la recherche des stigmates peut être négative; les stigmates font souvent défaut, au moins ceux d'une constatation facile (anesthésie, rétrécissement du champ visuel), chez les enfants et chez l'adulte dans les premières périodes de la maladie. Presque toujours la première crise hystérique est provoquée par une émotion, tandis que l'accès d'épilepsie éclate d'ordinaire sans cause provocatrice apparente; mais il n'est pas impossible, nous l'avons déjà vu, que l'attaque comitiale se développe à la suite d'une impression de terreur, d'un mouvement de colère, etc. Somme toute, il peut se présenter dans la pratique tel cas où la nature des attaques ne pourra être affirmée qu'après une assez longue période d'attente et d'observation durant laquelle on aura mis en œuvre le traitement bromuré; celui-ci est à peu près sans effet sur l'hystérie convulsive, tandis qu'il amende, modifie ou supprime presque toujours les accès d'épilepsie. On pourra encore avoir recours à l'analyse chimique des urines. Nous verrons, en décrivant les troubles de nutrition dans l'hystérie, quelles sont les indications que peut fournir cet examen.

Quoi qu'il en soit, il ne faut pas perdre de vue que, si l'hystérie et l'épilepsie peuvent revêtir des aspects cliniques tout à fait semblables, il n'en est pas moins certain que ces deux névroses sont, au fond, tout à fait distinctes. Dans l'attaque hystéro-épileptique, comme dans les formes épileptoïdes auxquelles nous venons de faire allusion, l'épilepsie ne figure qu'en apparence. Il ne faut pas oublier non plus que l'hystérie et l'épilepsie peuvent, le fait n'est pas rare, coexister chez le même malade. (Hystéro-épilepsie à crises distinctes.)

Dans un certain nombre de cas, on a vu des convulsions hystériques se localiser soit dans un membre, soit dans un seul côté du corps, de manière à simuler l'*épilepsie partielle*. Des faits de cet ordre ont été relevés par MM. Ballet et Crespin (1), Ghilarducci, Bardol.

(1) Ballet et Crespin, Des attaques d'hystérie à forme d'épilepsie partielle. *Archives de neurologie*, 1884. — Ballet, Attaques d'hystérie à forme d'épilepsie (monospasme facial). *Ga-*

Attaque démoniaque. — Dans le classement des formes de la crise hystérique qui a été adopté par M. J. Richer, l'attaque démoniaque est caractérisée comme l'attaque de clownisme par une exagération des mouvements qui caractérisent la deuxième période de la grande crise hystéro-épileptique. « Supposez, dit cet auteur, une seconde période dans laquelle tous les phénomènes les plus étranges se multiplient comme à plaisir; joignez-y la fureur, les cris, la rage, les mouvements désordonnés; prenez en outre tout ce qui, dans les autres périodes, présente un dehors extraordinaire, ou est marqué par la prédominance de l'élément douloureux comme les contractures généralisées de la fin ou quelques hallucinations horribles de la troisième période.... » Telle sera l'attaque démoniaque.

L'*attaque de clownisme* est surtout fréquente dans l'enfance. Le sujet court, franchit des obstacles et montre dans ses culbutes et dans ses grimpades une agilité parfois surprenante. M. Jolly, dans son étude sur l'hystérie chez les enfants, a parfaitement décrit cette modalité de l'attaque hystérique : les petits malades, en général, conservent un certain degré de conscience; tandis qu'ils exécutent leurs contorsions, leurs jongleries, ils savent reconnaître les personnes qui les approchent, ils se meuvent comme dans un rêve, on dirait qu'il jouent un rôle. Cette variété de la crise hystérique doit être différenciée d'avec certaines formes procursives de l'accès comitial.

Attaque d'extase. — Après avoir éprouvé les symptômes de l'aura ou sans préliminaires bien appréciables, le sujet cesse tout à coup de parler et demeure immobile; les yeux fixes, le plus souvent ouverts ou mi-clos, quelquefois fermés, il ne semble pas entendre et ne réagit pas quand on le pince; le visage reste coloré; la physionomie exprime l'étonnement, l'admiration ou la stupeur. Parfois le malade parle, esquisse un geste, une attitude, en rapport avec l'idée ou l'hallucination dont il subit l'empire. Ces crises ne se prolongent guère plus de quelques minutes à un quart d'heure. Ou bien le sujet se réveille brusquement, ou bien il ne sort de cet état que lentement et comme en faisant un effort sur lui-même. Ces sortes de crises précèdent ou suivent les attaques convulsives ou bien se produisent dans l'intervalle de ces dernières et en quelque sorte indépendamment. Chez quelques hystériques, ces états d'immobilité sont les seules attaques que l'on constate.

Attaque syncopale (¹). — Cette variété se présente avec les caractères suivants. Après une aura de courte durée, les malades se sentent faiblir et s'évanouissent; ils n'ont pas de convulsions, ils s'affaissent inertes, la tête ballante, les yeux à demi clos. Cependant les mains restent généralement fermées; on y distingue parfois de légères contractions et ces petits mouvements, quand ils existent, facilitent le diagnostic; la face est d'ordinaire pâle, la respiration ralentie, mais les battements du cœur restent normaux. Si cet état se prolonge, il prend les apparences d'un véritable sommeil.

Attaque de sommeil. — L'attaque de sommeil constitue une modalité assez

zette des hôpitaux, 1891. — NOGUÈS, Hystérie à forme d'épilepsie partielle chez un garçon. *Méd. méd.*, 1892. — GHILARDUCCI, Contribution au diagnostic différentiel entre l'hystérie et les maladies organiques du cerveau. *Archives de neurologie*, 1892 et 1893. — BARDOL, *Thèse de Paris*, 1893.

(¹) PITRES, *op. cit.*, I, 213.

commune de la crise hystérique, elle succède parfois à une ou plusieurs attaques convulsives, ou bien elle se montre à la suite d'une émotion morale. Tantôt elle apparaît sous forme d'un assoupissement progressif précédé par les manifestations habituelles de l'aura, tantôt elle débute brusquement et le malade tombe comme frappé d'apoplexie ; dans cet état, il présente à peu près les apparences du sommeil naturel; le visage est pâle ou légèrement coloré, les paupières sont animées de petits mouvements vibratoires, elles résistent notablement au doigt qui les soulève, les globes oculaires sont convulsés, les pupilles sensibles; les mâchoires sont serrées l'une contre l'autre ; les membres sont légèrement raidis ou franchement contracturés, ils conservent parfois les attitudes cataleptiques qu'on leur imprime; la respiration est souvent normale, mais superficielle; elle est ralentie ou bien accélérée, elle peut revêtir le type de Cheyne-Stokes (Achard). Le pouls est normal, rarement ralenti ou accéléré, la sensibilité générale et les sensibilités spéciales semblent complètement abolies, du moins les malades ne réagissent pas quand on les excite; mais les sensations sont en réalité perçues et conservées; les malades en cet état de sommeil sont quelquefois sensibles aux agents esthiogènes (Debove et Achard). Ils peuvent recevoir des suggestions; leurs zones hystérogènes gardent leur sensibilité ; enfin, au sortir de la crise, ils se rappellent parfois tout ce qui a été fait et dit autour d'eux pendant leur sommeil. Rien n'est plus variable que la durée de ces attaques, elles se prolongent exceptionnellement pendant plusieurs mois; en général elles ne durent que quelques heures ou quelques jours, simulant ainsi une apoplexie cérébrale symptomatique, par exemple, d'une hémorrhagie. Dans bien des cas en effet, leur aspect et leur évolution classique justifient la dénomination d'apoplexie hystérique sous laquelle elles ont été décrites par MM. Debove et Achard. Il peut arriver que le sujet se réveille avec une hémiplégie motrice et sensitivo-sensorielle ; mais, dans la majorité des cas, l'attaque de sommeil hystérique se termine par une crise convulsive, ou bien par des rires, des larmes, quelque délire de paroles significatif. Pendant la durée du sommeil, la température peut s'élever jusqu'à 38°,5 (Charcot) et la nutrition générale présenter des modifications que nous indiquerons ultérieurement.

Il est intéressant et il importe, en raison du pronostic relativement favorable qu'elle comporte, de diagnostiquer l'apoplexie hystérique pendant l'ictus même. On peut croire à un coma d'origine organique, déterminé par une lésion en foyer de l'encéphale, à une intoxication et en particulier au coma urémique, qui s'accompagne parfois d'attitudes cataleptoïdes (Brissaud). D'une manière générale, ces sommeils hystériques, à défaut de commémoratifs, se font reconnaître par quelques particularités étrangères aux comas d'origine organique : le frémissement des paupières, les mouvements de salutation à apparition intermittente, une esquisse d'attitude passionnelle, etc., autant d'indices qui pourront, le cas échéant, éclairer le diagnostic; en outre, il est exceptionnel que l'apoplexie hystérique détermine une élévation ou un abaissement de la température. Si, au sortir de la crise, le sujet reste hémiplégique ou hémi-anesthésique, on s'appuiera sur les caractères mêmes de l'hémiplégie, sur le rétrécissement bilatéral du champ visuel, le degré et la persistance de l'anesthésie, l'existence d'un hémispasme glosso-labié, d'une zone hystérigène, etc.

La narcolepsie ou maladie du sommeil, décrite par MM. Gélineau, Landouzy, Ballet, est caractérisée par un besoin soudain et invincible de dormir, mais ce n'est là selon toute vraisemblance qu'une variété du sommeil hystérique. MM. Armaingaud, H. Legrand, Bouchard, Parmentier, ont relaté des observations très démonstratives à cet égard.

Automatisme ambulatoire. — Quelques hystériques sont sujets à des impulsions intermittentes qui les poussent à accomplir des fugues plus ou moins longues. Ces paroxysmes précèdent ou suivent les attaques convulsives ou bien en sont indépendantes. Comme dans l'automatisme comitial, le sujet quitte tout à coup ses occupations pour accomplir quelquefois de véritables voyages; il obéit ainsi à la suggestion, au rêve qui le captive. La crise terminée, il est fort surpris de se trouver loin de son domicile, il ignore tout ce qui lui est advenu. Dans certains cas, le malade n'est pas inconscient, il sait où il va, mais il est dominé par le désir impérieux, par l'idée fixe qui le poussent. MM. J. Voisin, Proust, Régis, Duponchel, Séglas, etc., ont publié des observations d'automatisme hystérique. A défaut de crises convulsives et de stigmates, le diagnostic différentiel de cette forme avec l'automatisme comitial offre de réelles difficultés.

Cette forme de la crise hystérique, comme le vigilambulisme, comme l'attaque de délire, ou attaque somnambulo-délirante (Charcot), modalité dans laquelle le délire de la quatrième période, isolé de toute manifestation convulsive, constitue la crise tout entière, doit être rattachée au groupe des somnambulismes hystériques.

Tels sont les caractères objectifs des principaux types de l'attaque hystérique.

Physiologie pathologique. — Il est impossible, à l'heure actuelle, de préciser le mécanisme de cet accident. L'attaque est en effet un phénomène extrêmement complexe et difficile à analyser; elle comprend tout un ensemble de troubles physiologiques dont la pathogénie n'est nullement connue, mais on peut affirmer qu'elle est déterminée et régie, au moins dans la majorité des cas, par des phénomènes psychologiques. Presque toujours la première attaque vient après une émotion morale vive, et il est souvent possible de constater, à chaque attaque nouvelle, la reproduction de l'émotion primitive. On peut reconnaître ce fait en examinant l'attitude, les mouvements et la physionomie du malade pendant l'attaque convulsive, ou bien en écoutant ses paroles qui expriment plus ou moins explicitement la nature de l'émotion sous le coup de laquelle il se trouve. Quelques auteurs, M. Pitres en particulier, ont insisté, avec raison, sur l'existence d'une aura psychique; celle-ci joue dans l'attaque un rôle beaucoup plus important que l'aura sensitive et abdominale et dont les manifestations ne diffèrent pas essentiellement de celles qui se produisent chez un individu normal sous le coup d'une émotion violente (sensation de boule, constriction à la gorge, palpitations, sentiment de défaillance ou mouvements automatiques, etc.). Le rôle de l'émotion se laisse apercevoir encore dans la nature même des causes qui amènent l'attaque. Le malade observé par M. Pierre Janet et dont la première crise avait été provoquée par la terreur que lui avait inspirée la vue d'un incendie tombait en attaque dès qu'on lui montrait une allumette enflammée, ou bien en regardant

le feu du poêle, et dans sa crise il essayait de se sauver, criait au feu, appelait les pompiers. Il est impossible de ne pas voir dans ce fait la reproduction par association d'idées de l'émotion première, qui avait causé l'attaque. C'est par un mécanisme identique, c'est-à-dire en réveillant des sensations et un état émotif ancien qui leur est associé, que l'attouchement de certains points hyperesthésiques (zones hystérogènes) peut provoquer des convulsions. Mais l'émotion n'est pas toujours exprimée par le malade, qui souvent semble l'ignorer entièrement; elle n'en est pas moins réelle. Il en est ainsi dans les attaques qui se développent pendant le sommeil de la nuit, sous l'influence de rêves effrayants se rapportant au choc moral qui a déterminé le premier accès, rêve dont le malade, en s'éveillant, n'a conservé aucun souvenir. Dans l'état de veille, il en est souvent de même. le sujet rêve sans le savoir, inconsciemment, son aura psychique, c'est-à-dire la scène terrifiante qui va déterminer la crise. Au moment où l'attaque semble imminente, si on le met en état de somnambulisme profond, il pourra quelquefois raconter les hallucinations ou les images qui assaillent son esprit et qui, à l'état subconscient, préparent et provoquent la crise. C'est ainsi que MM. Breuer et Freund ont pu dire récemment que les manifestations de l'attaque hystérique se réduisent en partie à des réactions émotionnelles accompagnant un souvenir. En somme, il y a à l'origine de beaucoup d'attaques une émotion; celle-ci est due à la reproduction d'un rêve, toujours le même, conscient ou subconscient. Le sujet dont la personnalité consciente est amoindrie « ne peut établir d'opposition entre les sensations et les idées présentes et ce souvenir obsédant »; l'émotion se développe dès lors sans contrepoids, entraînant des réactions physiologiques excessives variables avec les individus et déterminant, sans que nous sachions pourquoi, chez l'un des convulsions, chez l'autre un état pseudo-syncopal, chez un troisième, un anéantissement général simulant le sommeil, un délire, etc.

Mais toutes les crises ne sont pas émotionnelles. L'analyse médico-psychologique a montré que certaines attaques de clownisme sont déterminées par des idées fixes se développant en dehors de la volonté des malades et se rapportant à des mouvements associés qui reproduisent un incident de la vie passée.

L'idée fixe, le rêve qui s'impose à l'esprit du sujet et l'envahit tout entier est facile à découvrir encore dans les attaques d'extase comme dans certaines attaques de sommeil. En faisant appel au souvenir des malades qu ont parfois gardé la mémoire des visions, des scènes auxquelles elles ont cru assister, en les mettant à l'état de somnambulisme, enfin dans certains cas par l'écriture automatique, on peut s'assurer que les attaques de ce genre sont de véritables crises d'idées (Janet). Dans ces états les malades ne sont pas sans pensée comme on pourrait le croire; au contraire elles sont absorbées par des images extrêmement vives ou complexes qui leur donnent l'illusion complète de la réalité et qui, remplissant leur petit champ de conscience, ne sont contredites par rien. Aussi l'insensibilité générale qu'elles présentaient n'est-elle qu'apparente; c'est une anesthésie par distraction. Dans ces états, elles ont surtout des hallucinations visuelles et auditives; certaines entendent des commandements ou des défenses simples et rapides qui se répètent avec ténacité et dont les conséquences à l'état de veille sont quelquefois des plus

graves : « Ne mange pas, dit la voix.... Ne parle pas, tu es paralysée; » et le résultat de ces sortes de « crises d'idées » peut être une anorexie rebelle, une paralysie persistante, etc.

Assurément tous les phénomènes de la crise hystérique ne sont pas d'ordre purement moral; tels sont, par exemple, les convulsions épileptoïdes, certains mouvements stéréotypés comme l'arc de cercle, certains érythèmes, certaines hémorrhagies qui précèdent ou accompagnent quelquefois l'attaque. Encore connaîtra-t-on peut-être un jour la raison d'être de ces troubles singuliers et le mécanisme par lequel ils se rattachent à l'émotion, au rêve, au trouble psychique, qui a provoqué l'attaque. Quoi qu'il en soit, on peut affirmer que le rôle des phénomènes psychiques dans la genèse des principales formes de la crise d'hystérie est considérable et même capital. Chacune de ses formes, envisagée au point de vue psychologique, semble être constituée soit par des phénomènes émotionnels, soit par des images de mouvement, soit par des rêves, et l'on comprend qu'en se combinant les unes avec les autres elles puissent réaliser soit la grande attaque la plus complète et la plus complexe de toutes, soit telle ou telle des variétés élémentaires ou intermédiaires que nous avons passées en revue.

Ces rêves, ces émotions, ces images kinesthésiques, qui persistent à l'état subconscient dans l'esprit du malade, et tout à coup grandissent de manière à envahir tout l'esprit et à entraîner ainsi le développement des attaques, présentent donc à un très haut degré tous les caractères de l'automatisme psychologique (Janet), à savoir la régularité, la répétition du passé et la subconscience. Comme les suggestions dont nous n'avons pas à préciser ici le mécanisme psychologique, comme les idées fixes, ils se développent à la faveur de l'affaiblissement de la personnalité consciente, de la synthèse personnelle des sensations et des idées. Les unes et les autres indiquent chez les hystériques une tendance des phénomènes à s'agréger en séries distinctes, à constituer des groupements coordonnés et indépendants de la conscience personnelle. Cette division des phénomènes de conscience se manifeste plus complètement encore dans les somnambulismes.

PARALYSIES ET CONTRACTURES.

Conditions étiologiques. — Les causes provocatrices ou occasionnelles des paralysies et des contractures hystériques sont très nombreuses. On peut, avec M. P. Richer, les ranger en quatre groupes principaux : 1° les attaques convulsives et leurs variétés; 2° les impressions morales; 3° les traumatismes; 4° divers états morbides.

Parmi les manifestations prodromiques de l'attaque convulsive, une des plus fréquentes est l'aggravation momentanée des symptômes permanents. L'amyosthénie, notamment, comme la diathèse de contracture, s'accentue fréquemment dans les quelques jours ou les quelques heures qui précèdent les crises et, en s'aggravant, elles peuvent aboutir, l'une à la paralysie, l'autre, à la contracture. C'est sous la forme de l'hémiplégie ou d'une monoplégie incomplète que l'impuissance motrice se montre alors plus particulièrement. La

contracture prodromique de l'attaque hystérique survient soit à la suite de quelque effort musculaire ou d'un léger choc, soit sans cause appréciable; elle est très variable, mobile, et se reproduit presque toujours d'une façon identique chez une même malade. Ces troubles moteurs, précurseurs de la crise, n'ont qu'une durée éphémère; ils disparaissent avec les convulsions. Par contre les paralysies et contractures consécutives à l'attaque, quelle que soit la forme de celle-ci, peuvent persister fort longtemps; aussi importe-t-il d'en débarrasser les malades sans plus tarder.

L'influence du *traumatisme* sur la production des paralysies et des contractures est bien connue depuis les travaux de Brodie, Russel-Reynolds, Charcot, etc.... Il n'y a aucun rapport entre la violence du traumatisme et le degré du trouble moteur qui le suit. L'émotion, le choc moral qui accompagne la violence, est le facteur essentiel. La paralysie qui succède aux traumatismes ne se montre pas immédiatement après le choc, elle ne survient qu'après un temps plus ou moins long, après une période d'incubation ou « de méditation », comme l'appelait M. Charcot, durant laquelle l'idée d'impuissance du membre traumatisé grandit et s'impose à l'esprit du malade. Les contractures d'origine traumatique peuvent se comporter ainsi, mais elles peuvent aussi apparaître sans délai, immédiatement après le choc. Les émotions morales violentes et la sensation d'affaiblissement, d'impuissance motrice qu'elles déterminent, peuvent servir d'amorce à ces paralysies. C'est par un procédé de même ordre (autosuggestion) que certaines parésies ou paralysies organiques apparaissant dans la convalescence des maladies infectieuses ou toxiques servent de prétexte à la paralysie hystérique.

Caractères généraux des paralysies hystériques. — Les paralysies hystériques débutent brusquement ou bien d'une manière lente et graduelle, elles sont rarement complètes; qu'elles prennent la forme hémiplégique, paraplégique, ou monoplégique, il est rare, en y regardant de près, qu'on ne constate pas dans le membre paralysé, alors même qu'il semble frappé d'une inertie totale, quelques mouvements dans une de ses parties. L'affaiblissement atteint à un égal degré les muscles antagonistes; il est rare qu'elles s'accompagnent de quelque trouble trophique ou vaso-moteur; l'atrophie musculaire, les œdèmes concomitants sont exceptionnellement observés. Cependant on constate dans la plupart des cas un léger abaissement de la température locale.

La contractilité électrique est conservée. Les réflexes tendineux sont normaux ou semblent légèrement exaltés. Les paralysies hystériques s'accompagnent très fréquemment de troubles de la sensibilité : anesthésie superficielle ou profonde, hyperesthésie.

Sous des influences diverses ou même sans cause appréciable, elles présentent des variations d'intensité parfois considérables. Leur durée varie de quelques heures à plusieurs années; elles récidivent fréquemment. La guérison est la terminaison naturelle; elle survient soudainement dans la majorité des cas, quelquefois d'une manière progressive. Enfin la paralysie flasque peut se transformer en contracture. Tels sont les caractères fondamentaux des paralysies hystériques vulgaires. La paralysie hystérique affecte dans certains cas un type très particulier et tout à fait significatif, elle est systématique, elles consistent alors dans la suppression des mouvements volontaires coordonnés

pour l'accomplissement de certains actes déterminés à l'exclusion des autres mouvements qui sont conservés. Telle est, par exemple, l'astasie-abasie, que nous décrirons ultérieurement, certaines variétés de paralysie faciale (Babinski), etc.

Caractères généraux des contractures. La contracture est une impuissance motrice, s'accompagnant d'un état de rigidité persistant et involontaire du muscle, sans modification notable des réactions électriques. Le membre contracturé garde une position fixe, qui se laisse plus ou moins difficilement modifier; les muscles contractés sont durs, la contracture persiste ordinairement pendant le sommeil ; la chloroformisation seule la fait cesser; les réflexes ne sont généralement pas modifiés, et les troubles trophiques sont rares. Elle s'accompagne le plus souvent d'une anesthésie superficielle ou profonde ; enfin elle est indolente. A côté de cette forme vulgaire, il faut en signaler deux variétés plus rares : l'une, douloureuse, doublée d'une hyperesthésie exquise de la région contracturée, s'accompagne d'élancements, de tiraillements douloureux évoluant par paroxysmes empêchant le sommeil et poussant les malades à réclamer un traitement chirurgical ; l'autre, peu intense et mobile, s'efface pendant le sommeil naturel. Le début de la contracture hystérique est brusque ou graduel, comme sa disparition ; la durée en est très variable, mais dans la majorité des cas le spasme est fixe et tend à se prolonger indéfiniment.

D'une manière générale, le diagnostic différentiel des paralysies et contractures hystériques, et des paralysies et contractures de nature organique, se fonde sur les considérations suivantes. Les paralysies d'origine cérébrale ne sont jamais systématiques, elles ne s'accompagnent guère d'anesthésie, et quand elle existe cette anesthésie est presque toujours transitoire et superficielle. Les paralysies spinales et périphériques se compliquent le plus souvent de troubles trophiques considérables, suppriment ou exaltent les réflexes tendineux, modifiant profondément les réactions électriques, etc.

Les contractures par lésions organiques peuvent être distinguées des contractures hystériques par les seuls caractères qui leur sont propres, sans même tenir compte de l'évolution de l'accident, de la coexistence ou de l'absence des stigmates. Ces caractères distinctifs ont été bien précisés par M. Babinski. L'attitude du membre contracturé est différente dans les deux cas. Dans la forme organique, la rigidité est peu accentuée, il est toujours possible de faire exécuter au membre quelques mouvements passifs. Les réflexes tendineux sont exagérés, et la trépidation spinale presque constante. Dans la contracture hystérique, la rigidité est très prononcée, comme excessive, et pour la vaincre il faut faire un effort prolongé. L'attitude du membre ou du segment de membre contracturé est presque toujours spéciale, caractéristique. La contracture brachiale met généralement le bras en adduction et les autres segments en flexion forcée. Lorsqu'elle est limitée à la main, celle-ci se présente fléchie fortement ou bien étendue. Tantôt le poing est fermé, tantôt la main est à demi ouverte : quelquefois les doigts sont placés comme pour écrire. Aux membres inférieurs, on observe soit l'extension totale, soit le pied bot varus équin, plus rarement le talus avec ou sans flexion des orteils. Les réflexes ne sont pas exagérés ou bien leur exagération n'est qu'apparente, elle est le fait d'un tremblement qui simule la trépidation spinale. La contracture hystérique n'est pas une exagération du tissu musculaire, comme la contracture organique ; c'est

un état de contraction prolongée que le sujet est incapable de faire cesser; par là, elle se rapproche de la paralysie, ces deux phénomènes alternent d'ailleurs et se mélangent intimement, ils se produisent dans les mêmes conditions, présentent les mêmes variétés, et sont susceptibles d'être interprétés, ainsi que nous le verrons, de façon identique. Nous devons examiner maintenant les principales localisations et modalités cliniques de ces paralysies et de ces contractures.

L'*hémiplégie hystérique* débute le plus souvent d'une manière soudaine, quelquefois à la suite d'un ictus apoplastique; elle siège plus fréquemment du côté gauche; elle est souvent incomplète; le bras pend le long du corps, et le malade traîne après lui son membre inférieur paralysé, « comme s'il s'agissait, dit Todd, d'une pièce de matière inanimée; il ne se sert d'aucun acte de circumduction, ne fait aucun effort pour le détacher du sol; pendant qu'il marche, le pied balaye le sol ». Ces traits sont caractéristiques de la paralysie hystérique. L'hémiplégique organique marche en fauchant, il ne traîne pas la jambe. Si l'on ajoute à cela que l'hémiplégie hystérique est presque toujours doublée d'une hémianesthésie persistante et profonde ou tout au moins de quelques stigmates sensitifs et sensoriels, siégeant soit du côté de la paralysie, soit du côté opposé, on comprendra que le diagnostic en soit le plus souvent facile. De plus, qu'elle soit spasmodique ou flaccide, l'hémiplégie hystérique respecte ordinairement la face, et, lorsque celle-ci est touchée, c'est presque toujours un hémispasme glosso-labié que l'on constate; les paralysies des membres, comme leurs contractures, se localisent tantôt à un seul membre, tantôt à l'un de ses segments (monoplégies); ou bien elles affectent les deux membres d'un même côté du corps (monoplégies associées); quelquefois les deux membres inférieurs, plus rarement les quatre membres. Le membre ou le segment du membre atteint de paralysie, ou de contracture, présente, dans la majorité des cas, une anesthésie à contours géométriques, dépassant plus ou moins les limites du territoire occupé par la paralysie ou la contracture.

La *paraplégie hystérique*, complète ou incomplète, rigide ou flaccide, s'accompagne quelquefois de troubles urinaires; lorsqu'elle se complique d'amyotrophie, elle peut faire croire à une myélite transverse, à une tumeur de la moelle, à un mal de Pott, etc.

La quadriplégie ou paralysie des quatre membres est très rare; flasque et rigide, elle est rarement tenace et durable. Briquet ne l'a rencontrée que six fois sur 120 cas de paralysie et M. Chevalier, qui en fait une étude particulière, n'a pu en réunir que 21 cas authentiques.

L'intégrité des réflexes, l'absence d'atrophie en masse, la présence d'une anesthésie caractéristique par sa forme et sa limitation, la nature de la cause provocatrice, l'évolution de l'accident, la constatation de quelque stigmate sensoriel, permettront de différencier ces deux dernières formes de paralysie de la paralysie spinale subaiguë et des diverses paraplégies organiques qu'elles peuvent simuler.

Contractures des muscles de la face et des yeux. — Associées ou non à des contractures des membres, les contractures des muscles de la face sont fréquentes. La contracture de l'orbiculaire des paupières ou *blépharospasme* est le plus souvent unilatérale. Lorsqu'elle est énergique et permanente (forme

tonique), la peau des paupières est fortement plissée; elle s'accompagne fréquemment de fausses douleurs périorbitaires, de photophobie; la paupière résiste quand on cherche à la soulever et on arrive à grand'peine à découvrir le globe oculaire, qui est parfois dévié convulsivement en haut et en dedans. La forme *pseudo-paralytique* est particulièrement intéressante; le malade présente un ptosis incomplet qui fait songer à une paralysie du releveur de la paupière. Si on l'invite à ouvrir l'œil, il rejette la tête en arrière et contracte énergiquement son muscle frontal, comme ferait un sujet atteint de ptosis paralytique. Le diagnostic entre cette forme de blépharospasme et la paralysie du releveur peut être fort difficile; il est cependant un signe objectif qui a été signalé par M. Charcot sous le nom de *signe du sourcil* et qui permet de reconnaître le faux ptosis hystérique; il consiste dans l'abaissement du sourcil du côté où siège le spasme. Dans le ptosis paralytique, le sourcil est au contraire plus élevé du côté sain. La coexistence d'une zone d'anesthésie ou d'hyperesthésie limitée aux paupières et à la conjonctive permet quelquefois de reconnaître dès l'abord la nature hystérique du trouble moteur (Gilles de la Tourette).

Les paralysies des muscles moteurs des yeux ne sont admises que par quelques auteurs et sous la forme de paralysies associées (Parinaud); par contre, les contractures de ces muscles sont incontestables; la strabisme convergent est assez rare. L'ophtalmoplégie ou plutôt l'immobilisation involontaire des globes oculaires s'observe quelquefois. En pareil cas, le malade ne peut *volontairement* regarder ni à droite ni à gauche, ni en haut ni en bas. Mais dans les mouvements automatiques, lorsqu'il n'est pas examiné, lorsqu'il regarde spontanément à droite ou à gauche, les mouvements des yeux qui semblaient abolis s'accomplissent bien. Tous ces troubles de la musculature des yeux sont la conséquence soit d'une idée fixe, soit de l'amnésie d'un ou de plusieurs mouvements déterminés (ophtalmoplégie). Quoi qu'on en ait dit, le strabisme divergent, la paralysie comme la contracture isolée d'un des muscles droits, le myosis et la mydriase ne sont pas des accidents de nature hystérique.

L'*hémispasme glosso-labié* peut se montrer isolément, mais il est fréquemment associé à des paralysies ou à des contractures des membres, à l'hémiplégie notamment. Il a été signalé et décrit par Charcot, puis par MM. Brissaud et P. Marie. Il imprime au visage une déformation permanente qui simule à première vue une paralysie siégeant du côté opposé. Au repos la bouche est déviée du côté contracturé, le contour de la lèvre est plus dessiné, la commissure est légèrement relevée, ainsi que l'aile du nez, le sillon naso-labial plus profond, la joue plus saillante; souvent même le sourcil du même côté est un peu abaissé. En outre, on peut observer quelquefois dans les muscles des lèvres, du menton, de la joue de petites secousses rapides, intermittentes, qui indiquent bien la nature spasmodique de la déviation des traits. Du côté opposé, on constate qu'il n'y a pas trace de paralysie, les plis ne sont pas effacés, les mouvements s'y accomplissent d'une manière normale. Si l'on commande au malade d'ouvrir la bouche ou de tirer la langue, le spasme s'accentue, la bouche est plus largement ouverte du côté du spasme, le sillon naso-labial se creuse profondément; en même temps, la contracture s'étend aux muscles des paupières, du front, au peaucier du cou, au sterno-mastoïdien;

la langue n'est tirée hors de la bouche qu'au prix de très grands efforts, sa pointe est fortement déviée du côté contracturé ; retournée en crochet, elle vient quelquefois buter contre la face interne des joues et ne peut plus sortir de la cavité buccale. Cette déviation de la langue *excessive* et convulsive est particulièrement caractéristique.

Paralysie faciale hystérique. — Longtemps niée par quelques auteurs, la paralysie faciale hystérique est aujourd'hui admise par tous ; elle peut exister isolée ou associée à d'autres troubles paralytiques siégeant dans les membres; assez souvent elle coexiste avec l'hémispasme glosso-labié qui siège alors du côté opposé ; le plus souvent unilatérale, plus rarement bilatérale, elle frappe tout le domaine du facial inférieur ou quelques muscles seulement ; peu apparente au repos elle devient plus évidente lorsqu'on provoque des mouvements volontaires ; elle ressemble à la paralysie faciale d'origine capsulaire. Il n'est pas démontré jusqu'ici qu'elle puisse dépasser les limites du facial inférieur, envahir toute la face, en un mot se présenter sous la forme d'une paralysie faciale totale analogue aux paralysies faciales périphériques.

Torticolis. — Le torticolis dit paralytique est très rare ; dans cette forme, la tête est inclinée du côté opposé aux muscles qui semblent être le siège de la paralysie ; c'est en réalité une attitude vicieuse et sans raideur qui est le résultat d'une idée fixe. Lorsqu'on prend la tête du sujet entre les mains, on constate qu'elle se laisse facilement déplacer, mais elle retombe dans sa position vicieuse dès qu'elle est abandonnée à elle-même. M. P. Richer a relaté une observation dans laquelle cette paralysie se montrait d'une manière transitoire. Ces faits peuvent être rapprochés des spasmes fonctionnels du cou, sortes de torticolis intermittents qui apparaissent ou disparaissent suivant que le sujet appuie ou non sa tête contre un plan résistant, suivant qu'il est debout ou en décubitus dorsal, qu'il maintient sa tête élevée ou la laisse reposer sur l'oreiller. Ces caractères singuliers, l'évolution intermittente jointe à la constatation de quelques stigmates, permettront de reconnaître aisément la nature de ces torticolis. Le torticolis, par *contracture*, détermine une attitude vicieuse qui varie naturellement suivant les muscles atteints ; il est particulièrement fréquent dans l'hystérie infantile ; c'est encore dans la majorité des cas un torticolis à répétition qui disparaît brusquement de temps à autre pour se reproduire de même, ou bien graduellement. Lorsqu'il s'accompagne de points douloureux situés sur le trajet de la colonne cervicale, il peut être pris pour un torticolis symptomatique d'un mal de Pott en évolution.

Coxalgie hystérique. — Elle a souvent pour origine un traumatisme, elle est caractérisée par un ensemble de symptômes qui rappellent plus ou moins exactement ceux de la coxalgie vraie ou articulaire. Comme dans la coxalgie vraie, on constate une déformation de la hanche, de l'ensellure lombaire, un raccourcissement apparent du membre, lequel est maintenu dans la rotation en dedans avec flexion et abduction par la contracture des muscles périarticulaires. Les manœuvres pratiquées dans le but de mouvoir l'articulation coxo-fémorale sont douloureuses, l'impotence fonctionnelle est quelquefois considérable et le malade se trouve confiné au lit, ou ne peut marcher qu'à l'aide de béquilles. La rotation du membre en dehors avec abduction et allongement apparent est exceptionnel. Indépendamment de l'existence des stig-

mates, des attaques, les signes qui permettent d'établir le diagnostic sont les suivants : l'articulation elle-même n'est pas douloureuse, on peut percuter le grand trochanter, le genou, sans provoquer de douleurs ; l'hyperesthésie douloureuse est à peu près exclusivement cutanée, elle occupe une zone représentée par un triangle dont le sommet répond au mont de Vénus ou à la racine des bourses et dont l'aire en s'élargissant contourne la région du pli de l'aine et de la fesse (signe de Brodie). Cette zone hyperesthésique est quelquefois aussi hystérogène ; le plus souvent on ne constate ni chaleur, ni gonflement de la région dans le cas de coxalgie hystérique, cependant on a signalé des cas où la coxalgie hystérique s'accompagnait d'un œdème périarticulaire, d'une amyotrophie notable des muscles fessiers et coxo-fémoraux; aussi faut-il avoir recours pour établir le diagnostic d'une manière certaine à l'examen de l'articulation pendant le sommeil chloroformique. Tous les signes de la pseudo-coxalgie disparaissent alors, tandis que la lésion articulaire organique se révèle par des craquements, des subluxations, etc. Malgré tout, le diagnostic peut présenter dans quelques cas des difficultés presque insurmontables, car la coxalgie vraie, dans sa période de début, ne s'accompagne pas toujours de craquements très manifestes; enfin les deux affections peuvent coexister, la coxalgie hystérique se superposant à la lésion tuberculeuse de la hanche. M. Charcot, MM. Lannelongue et Joffroy ont rapporté des faits de cet ordre.

Astasie-abasie. — Entrevu par M. Jaccoud, ce syndrome a été étudié par MM. Charcot et J. Richer en 1883, et par M. Blocq (1), qui en a tracé une description très complète et proposé pour le désigner le terme d'astasie-abasie. Il est caractérisé par la suppression ou le trouble des mouvements coordonnés pour la marche et la station debout. C'est une impotence fonctionnelle systématique, l'énergie musculaire des membres inférieurs est en effet conservée pour tous les autres mouvements. Il y a lieu de distinguer, au point de vue clinique, plusieurs formes. En général, l'astasie et l'abasie coexistent, mais celle-ci peut exister seule; le sujet atteint d'astasie-abasie ne sait plus se tenir debout ni marcher. Par contre, assis ou couché, il peut étendre et fléchir ses membres inférieurs, leur imprimer tous les mouvements qu'on lui commande. Un malade seulement abasique, c'est-à-dire incapable de marcher, pourra sans difficultés courir, sauter à pieds joints ou à cloche-pied, grimper, etc. M. Charcot a décrit les variétés suivantes : 1° l'astasie-abasie paralytique, dans laquelle les membres fléchissent et demeurent inertes, lorsque le malade veut se maintenir debout ou se mettre en marche ; 2° l'astasie-abasie ataxique, laquelle est choréiforme ou trépidante, suivant que l'incoordination est produite par de grands mouvements de flexion des jambes et du corps d'apparence choréique, ou bien par une sorte de piétinement, de trépidation des membres inférieurs ; M. Pitres a signalé encore une variété sautillante, M. P. Richer une variété par rigidité.

Spasme saltatoire. — Décrit par Bamberger en 1859, puis par Gowers, Jaccoud, Landouzy, le spasme saltatoire a été étudié récemment par M. Brissaud (*Arch. gén. de méd.* 1890) qui, dans une intéressante monographie, a bien analysé ses caractères cliniques et indiqué sa véritable nature : « Ce spasme n'est autre

(1) Blocq, Sur une affection caractérisée par l'astasie-abasie. *Arch. de neurol.*, 1888.

chose, dit cet auteur, qu'un incident de la diathèse de contracture, et appartient comme tel, ainsi que cela a lieu le plus souvent (nous ne disons pas toujours), à l'hystérie ». Il consiste en une série de contractions successives et alternantes des fléchisseurs et des extenseurs de la jambe et quelquefois de la cuisse, survenant à l'occasion d'une excitation quelconque, d'une émotion légère, d'une secousse. Il en résulte que, dans la station debout, le sujet saute brusquement, exécutant une sorte de danse incoordonnée, grotesque et excessive au point qu'on ne peut s'empêcher tout d'abord de songer à la simulation; la marche est quelquefois fort difficile et même impossible. Les deux jambes ne sont pas toujours affectées simultanément. Dans le décubitus horizontal, il suffit d'un attouchement, d'un attouchement à la plante des pieds, de la flexion brusque du pied sur la jambe, de la percussion des tendons rotuliens ou du tibia pour provoquer le spasme. Ce syndrome est sujet à des rémissions quotidiennes, et à des récidives fréquentes. Il s'observe plus particulièrement chez l'homme. Bien qu'il relève presque toujours de l'hystérie, il ne faut pas oublier qu'on peut rencontrer ce syndrome soit dans le tabes (Charcot), soit au cours des états spasmodiques, symptomatiques des affections spinales de nature organique.

Le spasme saltatoire peut être rapproché, au point de vue nosographique, du *paramyoclonus multiplex*, de la *chorée électrique*, qui relèvent généralement de l'hystérie.

Chorées hystériques. — On a décrit et l'on observe communément deux types de chorée hystérique :

1° *Chorée rythmique.* C'est la forme la plus fréquente, elle affecte les membres, la face, le cou, elle se limite généralement aux membres d'un même côté du corps (hémichorée), ou bien à un seul membre; les mouvements involontaires qui la caractérisent se produisent d'une manière intermittente, et sous forme d'accès dont la durée varie de quelques minutes à un ou plusieurs jours. Il ne s'agit point de secousses et de mouvements désordonnés, mais bien de mouvements systématiques qui semblent être la reproduction des mouvements coordonnés pour l'accomplissement d'un acte déterminé; les saccades, d'un rhythme régulier, reproduisant, par exemple, les mouvements de la danse (*chorée saltatoire*), les mouvements de la natation (*chorée natatoire*), ou bien les mouvements professionnels du forgeron (*chorée malléatoire*). En un mot, c'est la reproduction, plus ou moins fidèle, d'actes voulus, logiques et intentionnels. Parfois il existe, chez le sujet atteint de cette forme de chorée, des zones frénatrices ou excitatrices dont la pression fait cesser ou disparaître les accès.

2° *Chorée arythmique.* — Elle est caractérisée par des mouvements involontaires, irréguliers et contradictoires, identiques, en un mot, à ceux de la chorée vulgaire ou chorée de Sydenham. Signalée par M. Debove, en 1890, elle fut, l'année suivante, à l'occasion des observations présentées par MM. Chantemesse, Joffroy et Séglas, l'objet d'intéressantes discussions à la Société médicale des hôpitaux. En 1886, M. J. Marie avait montré que l'ovarie existe souvent dans la chorée vulgaire, et qu'elle siégeait à peu près toujours du côté où les mouvements ont commencé. L'hémianesthésie ou d'autres stigmates se trouvaient mentionnés dans un certain nombre d'observations. Certains auteurs interprétèrent ces faits en disant que c'était là une véritable chorée hystérique. Quelques-uns, poussant cette interprétation jusqu'à l'invraisemblance, allèrent

jusqu'à rattacher à l'hystérie tous les cas de chorée de Sydenham. D'autres, avec MM. Charcot, Joffroy, etc., estiment qu'il s'agit là d'une association chez un même sujet de deux névroses distinctes : la chorée de Sydenham et l'hystérie. En réalité, il y a beaucoup de cas de chorée de Sydenham qui, selon toute vraisemblance, sont indépendantes de la névrose hystérique; il en est qui prêtent à discussion, parce qu'on y voit juxtaposés les mouvements choréiques et des manifestations incontestablement hystériques; enfin on peut rencontrer des cas de chorée arythmique, développés, par imitation ou auto-suggestion, chez de jeunes sujets hystériques. Nous en avons observé quelques exemples, et il est incontestable que, dans les faits de cet ordre, la nature hystérique du phénomène ne saurait être discutée.

Tremblements hystériques. — Ils ont été étudiés et décrits par MM. Charcot, Rendu, Pitres et Dutil. Généralisés ou partiels, et dans ce cas limités soit à un côté du corps, soit aux membres inférieurs, soit à un seul membre, ils sont essentiellement polymorphes, de rythme tantôt lent, tantôt rapide, légers ou bien très intenses, au point de troubler la marche et les actes de la vie quotidienne. Ils peuvent simuler la plupart des autres espèces de tremblements (alcoolisme, hydrargyrisme, paralysie agitante, sclérose en plaques, tremblements pré ou post-hémiplégiques). La connaissance de ces tremblements hystériques a permis de révoquer en doute la légitimité de certaines variétés de tremblements, tels que les tremblements émotifs, certains tremblements dits mercuriels, les tremblements consécutifs aux maladies infectieuses, qui, en raison de leurs allures, de leur brusque disparition sous l'influence des agents esthésiogènes, etc., peuvent être rattachés à la névrose hystérique.

Tics. — Les tics hystériques sont très fréquents et très variés. Comme les tics vulgaires (maladie des tics) ils sont caractérisés par des mouvements rapides systématiques et coordonnés qui ont un sens, qui expriment quelque chose : c'est le clignement des paupières qui protège les yeux, le haussement d'épaules, le sursaut de la frayeur, le renâclement guttural, certaines formes de toux, etc. Ils diffèrent des mouvements de la chorée rythmée en ce qu'ils n'ont pas de rythme régulier; ils se produisent en effet, à des intervalles inégaux. Ils ont pour origine tantôt une idée fixe, tantôt l'imitation d'un mouvement que l'hystérique a remarqué chez une autre malade.

Physiologie pathologique des accidents d'ordre moteur. — L'interprétation des paralysies et des contractures hystériques a donné lieu à un certain nombre de théories physiologiques qui semblent aujourd'hui devoir être abandonnées. Ce sont encore des troubles psychologiques qui jouent dans ces phénomènes le rôle essentiel. Si l'on réfléchit tant soit peu aux conditions dans lesquelles elles apparaissent, aux caractères qu'elles présentent, à la facilité avec laquelle on les reproduit soit pendant le somnambulisme, soit à l'état de veille, ainsi que M. Charcot l'a montré dans ses leçons de 1884 et 1885, à leur brusque disparition sous des influences morales, etc., on se convaincra aisément qu'elles ne sauraient dépendre d'une perturbation purement mentale. Cependant elles ne sont pas toutes justiciables d'une même interprétation psychologique. Celles qui sont électives ou systématiques comme l'astasie-abasie, l'ophthalmoplégie externe, s'expliquent soit par une idée fixe subconsciente, soit par l'amnésie des mouvements spéciaux qui se trouvent supprimés. Les monoplégies simples ou

associées et les contractures locales sont presque constamment le résultat d'un rêve persistant, d'une idée fixe : l'idée d'impuissance motrice, d'engourdissement. D'autres enfin, telles que les paralysies et les contractures qui précèdent l'attaque, ne sont, ainsi que l'a montré M. P. Richer, que l'exagération de l'amyosthénie ou de la diathèse de contracture ; elles ne diffèrent de ces deux états, de ces deux stigmates que par le degré ; elles sont la conséquence d'une accentuation du rétrécissement du champ de conscience, de la suppression de la perception personnelle des sensations élémentaires provenant des membres paralysés ou contracturés.

C'est encore à des idées fixes, à des rêves subconscients que se rattachent la plupart des tics, des mouvements choréiques ainsi que les syndromes douloureux et les accidents viscéraux de l'hystérie que nous allons énumérer.

Syndromes douloureux. — Nous avons déjà mentionné, au chapitre des *symptômes permanents*, certaines formes d'hyperesthésies douloureuses, hystérogènes ou non et que les auteurs et les cliniciens ont coutume de ranger parmi les stigmates de la maladie. Nous devons examiner ici quelques manifestations *accidentelles* de l'hystérie dans lesquelles une douleur vraie ou fausse, réelle ou psychique, joue le principal rôle et réalise, soit par sa localisation, soit par les troubles qui l'accompagnent, des syndromes particuliers.

1° *Céphalalgie hystérique.* — Profonde ou superficielle, et, dans ce dernier cas, sous la dépendance d'une zone hyperesthésique du cuir chevelu, la céphalalgie hystérique se montre habituellement sous forme d'accès à retours périodiques, apparaissant plus particulièrement vers le soir et dans les premières heures de la nuit. Ce dernier caractère a pu, dans quelques cas, le faire confondre avec une céphalée syphilitique. Comme elle est parfois tenace et s'accompagne de vomissements elle peut simuler aussi la céphalée symptomatique des tumeurs cérébrales ; de même elle peut être prise par une migraine vulgaire lorsqu'elle se continue à un des côtés du péricrâne. Enfin, dans quelques cas exceptionnels, elle prend une telle intensité que, par sa violence et l'ensemble des manifestations réactionnelles qu'elle provoque, elle compose un tableau clinique très analogue à celui de la méningite.

Cette *pseudo-méningite* hystérique est souvent précédée de prodromes : malaise général, inappétence, insomnie, douleurs de tête, puis la céphalalgie s'accroît, devient insupportable, incessante, et par instants s'exaspère, arrache des cris au malade et s'accompagne de délire. Lorsqu'à cette céphalée viennent s'ajouter des vomissements, de la raideur de la nuque, des contractures spasmodiques des membres, de l'opisthotonos et même de la fièvre, on comprend que la pensée d'une méningite se présente naturellement à l'esprit de l'observateur. Pour diagnostiquer cet accident hystérique, il faut s'appuyer sur l'examen des antécédents, la notion de la cause provocatrice qui est souvent une cause morale, la recherche des stigmates, l'absence des troubles pupillaires et de modification du pouls, enfin sur la constatation de la formule urinaire du paroxysme hystérique, qui, dans un cas difficile, a permis à M. Chantemesse de reconnaître la nature hystérique du syndrome. D'ailleurs, la fièvre manque généralement ; elle peut cependant se développer par le fait d'une maladie inflammatoire concomitante, d'une vaginite, d'une angine, comme dans les cas observés par MM. Dalché et Netter.

Lorsque le syndrome hystérique, dont il s'agit ici, surgit dans le cours d'une fièvre typhoïde ou d'une attaque de rhumatisme articulaire aigu (cas de MM. Huchard et Repéré), l'erreur est à peu près inévitable, et l'on rattachera naturellement au rhumatisme cérébral où à la méningite typhique les troubles nerveux en question.

Migraine ophthalmique. — M. Charcot, M. Babinski ont signalé quelques cas de migraine ophthalmique de nature hystérique. Cet accident est fort rare. Dans la forme hystérique, l'hémiopie fait toujours défaut, tandis qu'elle est très commune dans les formes vulgaires.

2° L'*hyperesthésie rachidienne* est fréquente. Lorsqu'elle est intense, persistante et limitée à trois ou quatre vertèbres, elle peut faire croire à l'existence d'un *mal de Pott.* S'exaspérant à la moindre pression, au plus léger contact, elle oblige parfois les malades à se tenir courbés. Souvent, en pareil cas, le médecin qui examine le sujet, croyant de prime abord à un mal vertébral, appelle par ses questions et ses investigations l'attention du malade sur l'état de ses membres inférieurs. Celui-ci s'auto-suggestionne et bientôt accuse dans ses membres de la faiblesse ou des troubles de la sensibilité. Si avec la douleur rachidienne coexistent des points douloureux sur les parties latérales du thorax ou de l'abdomen, le tableau clinique est dès lors assez ressemblant à celui du mal de Pott ou d'une myélopathie organique pour que l'erreur soit facile à commettre. Un syndrome hystérique de ce genre se développant à la suite d'un traumatisme a pu faire croire encore à une fracture du rachis. Ces faits ont été signalés et soigneusement étudiés par Brodie et par Charcot [1].

3° Dans certains cas, une zone hyperesthésique localisée au creux épigastrique et s'accompagnant de crises de douleurs, de vomissements et d'hématémèses, a pu donner le change et faire porter le diagnostic d'*ulcère rond* ou de *crises gastriques tabétiques.*

4° *L'angine de poitrine hystérique* a été décrite en premier lieu par MM. Charcot et P. Marie [2], puis par MM. Landouzy, Huchard, Leclerc, etc. Elle peut constituer la première manifestation de la névrose. Elle se présente sous deux formes distinctes. Dans la *forme névralgique*, l'accès est caractérisé par une douleur atroce, angoissante, qui part de la région précordiale ou apparaît à la périphérie, dans le petit doigt et s'irradie vers le cou, en suivant le bord cubital du membre supérieur, exactement comme dans l'angine de poitrine d'origine organique. La peau de la région précordiale est parfois le siège même, dans l'intervalle des accès, d'une hyperesthésie exquise. La *forme vaso-motrice* s'accuse par la pâleur de la face et du bras, le refroidissement des extrémités et les troubles de la respiration qui est tantôt précipitée, tantôt rare et irrégulière. L'angine hystérique est assez rare. Les accès éclatent plus particulièrement durant la nuit. Leur durée est en général assez courte ; mais ils se prolongent parfois de manière à réaliser une sorte d'état de mal angineux. La fin de la crise est marquée quelquefois par des rires ou des sanglots, ou bien par une attaque syncopale ou convulsive.

Le diagnostic de l'angine de poitrine hystérique doit se fonder sur les commémoratifs, sur la recherche des stigmates, l'étude des conditions provoca-

(1) Voir Souques, Syndromes hystériques simulateurs des maladies de la moelle. *Th. doct.* 1889.
(2) P. Marie, *Rev. de méd.*, 1882. — Le Clerc, *Th. doct. Paris*, 1887.

trices de l'accès, sur l'existence d'une zone d'hyperesthésie cutanée au niveau de la région précordiale, l'apparition, à la fin de l'accès, de phénomènes critiques comme ceux que nous venons de signaler, enfin sur les résultats négatifs de l'auscultation du cœur. Mais ce syndrome hystérique s'associe quelquefois à des cardiopathies organiques. Le diagnostic peut présenter alors de très grandes difficultés. Il importe cependant, en pareil cas, d'établir d'une manière précise la nature et, partant, le pronostic, des phénomènes angineux.

Accidents viscéraux. — Nous décrirons dans ce chapitre des syndromes fort disparates où prédominent, ou bien s'associent tantôt des troubles du mouvement et de la sensibilité, tantôt des phénomènes vaso-moteurs. Ces syndromes peuvent intéresser les principaux appareils de l'économie.

Accidents hystériques des voies respiratoires. — On a signalé, du côté du larynx, des paralysies des muscles de la phonation qui se montrent souvent associées à de l'anesthésie soit de la muqueuse laryngée, soit de la peau des régions sus et sous-hyoïdiennes[1]. L'aphonie qu'elles déterminent apparaît brusquement; le malade ne peut parler qu'à voix basse; mais, et c'est là une particularité caractéristique de cette sorte d'aphonie, la phonation n'est souvent abolie que pour la parole à voix haute; la toux est sonore, le chant également, et, dans les rêves parlés, la voix reparaît normale comme timbre et comme intensité. A l'examen laryngoscopique, tantôt les cordes vocales restent écartées et ne peuvent être rapprochées, tantôt elles sont rapprochées en adduction. On suppose qu'il y a, dans le premier cas, paralysie des cricothyroïdiens et, dans le second, contracture de ces mêmes muscles. Cette aphonie est donc systématique.

On peut observer, chez les hystériques, des troubles du langage les plus divers. Le *mutisme*, étudié par MM. Charcot, Cartaz, etc., est caractérisé par la suppression pure et simple de la faculté de parler, soit à voix haute, soit à voix basse; l'aphonie s'associe souvent à ce mutisme et le sujet est incapable d'émettre aucun son. Par contre, il s'exprime facilement par les gestes et l'écriture; la langue et les lèvres se meuvent aisément dans tous les sens. Cependant on peut constater quelquefois un certain degré de contracture de la langue qui reste collée au plancher de la bouche lorsqu'on invite le malade à la tirer au dehors. La coexistence de l'agraphie hystérique avec le mutisme a été signalée par M. Lépine (*Revue de médecine*, 1891) et par MM. Bellet et Sollier (*Revue de médecine*, 1893).

Le *bégaiement* hystérique a été signalé par MM. Ballet et Tissier (*Arch. de neurologie*, 1890).

Mentionnons enfin les bruits laryngés, les troubles respiratoires qui se répètent, suivant un rythme régulier, et apparaissent ordinairement sous forme d'accès à retours périodiques, crises d'aboiement, de sanglots, de gloussements, de bâillements, de rires. Ces accidents, étudiés par Sydenham, Lasègue, Charcot, Pitres..., etc., s'accompagnent fréquemment d'hyperesthésie, de sensations de corps étrangers ou de points douloureux soit dans les fosses nasales, soit dans l'arrière-gorge ou bien dans le larynx.

Le plus important de ces bruits est la *toux* hystérique. Cet accident a été

(1) THAON, *Congrès de Milan*, 1880.

remarquablement décrit par Lasègue. La toux est paroxystique ou permanente, discrète ou éclatante; se produisant toutes les trois ou quatre expirations, les paroxysmes en sont généralement parfaitement réglés, toujours identiques à eux-mêmes chez chaque malade. La toux hystérique cesse généralement pendant la nuit, elle ne trouble pas le sommeil; la distraction, la lecture à haute voix, certaines attitudes peuvent la faire cesser. On l'observe, plus particulièrement, chez des jeunes filles à l'époque de la puberté; elle apparaît presque toujours, comme la plupart des bruits laryngés que nous venons d'énumérer, à la suite et sous l'influence d'une émotion morale, ou bien à l'occasion d'une inflammation passagère de la gorge et des voies respiratoires; elle se développe aussi quelquefois par imitation. Ces divers troubles se montrent souvent à l'état de symptôme isolé, chez des sujets qui n'ont ni attaques, ni stigmates bien apparents (hystéries monosymptomatiques).

La *dyspnée* hystérique peut affecter l'une des trois formes suivantes : tantôt il s'agit d'un violent accès de suffocation, par spasme glottique; tantôt la dypsnée paraît être la conséquence de l'immobilisation par paralysie ou contracture du muscle diaphragme; ou bien il s'agit d'une tachypnée de rythme régulier élevant le nombre des mouvements respiratoires à 60-100 et même plus à la minute, évoluant sans effort apparent et sans fréquence du pouls : ce dernier type est le plus commun.

La congestion pulmonaire, accompagnée ou non d'hémoptysie, est loin d'être exceptionnelle. M. Debove a montré que cette congestion se localise ordinairement au sommet du poumon et du côté anesthésique, elle peut faire croire à la phtisie. C'est par l'examen bactériologique des crachats, la recherche des stigmates, etc., que l'on établira le diagnostic.

Troubles digestifs. — L'*anorexie* hystérique a été décrite par Gall, Lassègue, Charcot. Elle est ou bien bénigne et transitoire, ou bien grave et tenace, elle se montre tantôt chez un sujet franchement hystérique, et tantôt elle apparaît comme la première manifestation bruyante de la névrose. On l'observe plus particulièrement chez les jeunes filles. Son début est brusque ou insidieux; lorsqu'elle est absolue, l'amaigrissement ne tarde pas à survenir. « Il atteint parfois, dit Charcot, des proportions véritablement extravagantes; les malades ne sont plus que des squelettes vivants, et de quelle vie! la torpeur a succédé à l'agitation factice du début; depuis longtemps, la marche et la station debout sont devenues impossibles; les malades sont confinées au lit, où elles peuvent à peine se mouvoir, les muscles du cou sont paralysés, la tête roule comme une masse inerte sur l'oreiller, les extrémités sont froides et cyanosées. On se demande comment la vie peut persister au milieu d'un pareil délabrement.... L'alarme des parents est au plus haut degré quand les choses en sont venues à ce point; elle est, du reste, très justifiée, car la terminaison fatale est là, menaçante, et je connais, pour ma part, au moins 4 cas où elle est survenue. » Le pronostic de l'anorexie hystérique est donc grave; cet accident doit être traité rigoureusement par l'isolement absolu, la recherche de l'idée fixe consciente ou subconsciente qui empêche la malade de manger, la mise en œuvre des procédés de suggestion et le gavage. Cette manifestation hystérique est d'ordre purement mental, c'est tantôt la crainte d'une obésité précoce, tantôt l'idée de suicide ou quelque autre aberration mentale qui en est l'origine.

La *dysphagie* et l'*œsophagisme hystériques* consistent dans l'apparition intermittente ou permanente d'un spasme pharyngo-œsophagien qui ne survient qu'au passage des aliments. Cette dysphagie est tantôt élective, c'est-à-dire qu'elle existe seulement pour certains éléments, et tantôt absolue. Dans ce dernier cas, elle peut devenir grave, en raison de l'inanition qui en est la conséquence, ou parce qu'à la longue elle aboutit à l'anorexie, au refus d'aliments.

Les *vomissements* hystériques peuvent compliquer les dysphagies et les anorexies incomplètes, mais ils peuvent aussi se montrer à l'état d'accident isolé; ils sont passagers ou persistants et incoercibles; tantôt le rejet des aliments suit immédiatement l'ingestion et les malades se plaignent de sensations pénibles au creux épigastrique; tantôt les phénomènes gastralgiques font complètement défaut; les malades mangent avec appétit; mais, après avoir séjourné quelque temps dans la cavité gastrique, les aliments sont rejetés. Parfois les douleurs gastriques sont très vives, et l'on croit aisément à l'existence d'une affection organique de l'estomac (gastrite ulcéreuse, ulcère rond). Charcot, étudiant le vomissement hystérique dans ses rapports avec l'anorexie et l'ischurie qui parfois l'accompagnent, a montré qu'il y avait souvent alternance entre le taux de l'urine et celui des matières vomies. Mais les vomissements peuvent coïncider avec une urination abondante. En réalité, ils ont, comme l'anorexie, une origine presque toujours mentale. La suggestion, le simple lavage de l'estomac (Ballet), peuvent les supprimer.

La *tympanite hystérique* est ordinairement paroxystique ; elle apparaît, soit dans l'intervalle des crises, soit à la suite des attaques et d'une manière brusque; après une durée variable, elle s'efface rapidement, comme elle s'était produite. Elle peut cependant se développer graduellement et se montrer persistante; elle est indolente ou bien elle se complique de péritonisme.

La *pseudo-péritonite hystérique* peut se présenter avec tous les caractères de la péritonite vraie, s'accompagner de vomissements, de constipation, d'une hyperesthésie acquise de l'abdomen ; mais la fièvre fait généralement défaut. Dans un certain nombre de cas, le syndrome revêt l'aspect de l'étranglement intestinal : météorisme, constipation absolue, vomissements alimentaires ou poracés; toutefois les vomissements stercoraux manquent, et les faits dans lesquels ce dernier caractère se trouve signalé ne sont certainement pas probants.

Mentionnons enfin le *spasme ano-rectal*, qui peut déterminer une constipation absolue, s'accompagner de vives douleurs, s'opposer au toucher rectal, et partant simuler le rétrécissement organique du rectum.

Troubles de la nutrition générale. — L'étude de la nutrition générale dans l'hystérie, commencée par MM. Charcot, Bouchard, Empereur (*Thèse de Paris*, 1876), a été reprise, il y a un petit nombre d'années, par MM. Gilles de la Tourette et Cathelineau [1]. Ces deux auteurs se sont efforcés d'établir quel était l'état de la nutrition : 1° dans ce qu'ils appellent l'hystérie « normale », en d'autres termes dans les périodes interparoxystiques; 2° dans l'hystérie paroxystique, au moment des crises.

Dans le premier cas, c'est-à-dire chez les sujets qui ne présentent d'autres manifestations de la névrose que les stigmates permanents, la nutrition s'ef-

[1] Gilles de la Tourette et Cathelineau, la Nutrition dans l'hystérie. *Progrès médical*, 1890.

fectue d'une manière normale. MM. Gilles de la Tourette et Cathelineau ont constaté en effet, après avoir analysé les excreta urinaires de dix malades (7 femmes et 3 hommes), que le volume de l'urine, le taux des excreta rapporté au kilogramme d'individu sain, oscillait entre des limites normales. En outre, leurs études sur l'état du sang ont confirmé les résultats déjà obtenus par MM. Charcot, Gréhant, Quinquaud, etc., c'est-à-dire qu'en dehors des cas d'anémie et de chlorose, le taux de l'hémoglobine, de l'urée et de la glycose du sang des hystériques est parfaitement normal.

Par contre, les paroxysmes hystériques s'accompagneraient constamment d'un trouble notable de la nutrition et d'une modification importante dans l'excrétion urinaire. MM. Gilles de la Tourette et Cathelineau ont étudié en premier lieu l'urologie de l'attaque convulsive classique; leurs recherches ont porté sur dix malades, et ont abouti constamment au résultat que voici : l'urine totale des vingt-quatre heures qui suivent l'attaque n'est pas d'un volume de beaucoup supérieur à l'urine des vingt-quatre heures qui ont précédé la crise, mais il y a dans tous les cas une diminution considérable du *résidu fixe*; le taux de l'urée s'abaisse à une moyenne de 13 gr. 27 au lieu de 20 gr. 78, chiffre fourni par les urines des périodes interparoxystiques; l'acide phosphorique total tombe de 2 gr. 50 à 1 gr. 24. D'autre part, si l'on compare les acides phosphoriques terreux et les acides phosphoriques alcalins, le rapport des premiers aux seconds, qui était à l'état normal comme 1 est à 3, devient après l'attaque comme 1 est à 1. Il y a par conséquent *inversion de la formule des phosphates*. Quant aux chlorures, ils sont tantôt augmentés, tantôt diminués. MM. Gilles de la Tourette et Cathelineau ont toujours trouvé la même formule urinaire après les attaques à forme d'*épilepsie généralisée* ou *partielle*, après les attaques *de chorée rythmée*, de *toux*, de *bâillement*. Dans les *états de mal hystérique*, de *délire*, de *sommeil*, les résultats ont été identiques. Durant ces crises prolongées qui s'accompagnent d'un amaigrissement rapide, la *courbe excrétoire* est représentée par une ligne descendante, par un plateau, et enfin par une ligne ascendante qui atteint et peut même dépasser la normale.

L'examen urologique de quelques cas de paralysie, de contracture et de tremblement hystérique n'ayant révélé aucun trouble de la nutrition, il s'ensuit que ces accidents permanents doivent être, comme on devait s'y attendre, écartés du groupe des accidents paroxystiques. Cette formule urinaire opposée à la formule précisément inverse, établie par M. Lépine et de M. Mairet dans leurs travaux sur l'urologie de l'accès épileptique généralisé ou partiel (lequel détermine toujours une augmentation de l'urée et de l'acide phosphorique), devenait ainsi un précieux élément de diagnostic différentiel entre les deux espèces d'attaques. Mais la valeur diagnostique de cette formule urinaire, proposée par MM. Gilles de la Tourette et Cathelineau, a été contestée par MM. J. Voisin, Féré, Royer, Poëls, qui soutiennent que l'inversion des phosphates est très rare dans l'hystérie, et qu'elle se rencontre dans l'épilepsie, soit à la suite des accès, soit pendant les périodes intercalaires. A ces critiques MM. Gilles de la Tourette et Cathelineau ont répondu en affirmant à nouveau que l'inversion de la formule des phosphates est la règle dans la crise d'hystérie, et l'exception dans l'épilepsie, que d'ailleurs ce n'est point l'inversion des

phosphates seule, mais la formule urologique tout entière qui est caractéristique.

Fièvre hystérique. — Affirmée par Briquet, Gagey et Briand, l'existence de la fièvre hystérique a été un moment révoquée en doute à la suite des remarques et des observations critiques de Bouchut, de Pinard, de Ducastel. Actuellement la réalité de cet accident hystérique ne saurait être contestée. MM. Debove, Barié, Deleuil, en ont relaté des exemples authentiques, indiscutables. Cette fièvre n'a été observée jusqu'ici que chez des femmes. Elle est continue, rémittente, et quelquefois intermittente. Après une durée qui varie de quelques jours à plusieurs mois, elle disparaît souvent d'une manière soudaine. L'hyperthermie peut s'élever jusqu'à 41-42 degrés et plus. Si parfois elle s'accompagne de céphalée, de courbature, d'un état saburral des voies digestives, de sueurs, etc., ces phénomènes généraux manquent le plus souvent ou ne sont pas proportionnés au degré de la fièvre. Presque toujours l'amaigrissement fait défaut et l'état général reste bon. Dans les faits de cet ordre, l'excrétion urinaire n'a pas été étudiée. La fièvre hystérique se montre dans la majorité des cas à l'état de symptôme isolé, mais elle peut, en s'associant à d'autres troubles, à d'autres modifications locales ou générales, constituer des syndromes fébriles capables de simuler certaines pyrexies de cause organique. MM. Rigal et Hanot ont rapporté chacun une observation de pseudo-fièvre typhoïde d'origine hystérique (voir *Société médicale des hôpitaux*, avril 1893). La fièvre hystérique peut simuler aussi la tuberculose pulmonaire, la pneumonie, la péritonite, la méningite, la fièvre intermittente, le rhumatisme articulaire aigu [1]. Nous ne pouvons discuter ici le diagnostic différentiel pour chacun de ces cas particuliers. D'une manière générale la fièvre hystérique se reconnaîtra à son irrégularité, à la discordance du mouvement fébrile et des troubles généraux ou à l'absence de ces derniers, à la constatation d'antécédents et de stigmates hystériques, aux conditions étiologiques dans lesquelles la fièvre est apparue. Il va sans dire qu'avant de porter le diagnostic de fièvre hystérique, accident en somme fort rare, il faut s'assurer préalablement par un examen attentif que le mouvement fébrile n'est point déterminé par quelque inflammation locale cachée, périmétrite, vaginite, angine, etc.

Accidents trophiques et vaso-moteurs. — La connaissance de ces accidents est de date récente. Longtemps on a cru que l'hystérie ne produisait pas de troubles trophiques. La physiologie pathologique de ces phénomènes est encore fort obscure, mais leur réalité ne saurait être révoquée en doute. Ces troubles peuvent intéresser la peau et ses dépendances, le système musculaire, les tendons et même le squelette (cas de Chauffard).

Parmi les *troubles trophiques cutanés*, les *éruptions érythémateuses ou vésiculeuses* sont les plus fréquentes. Les vésicules sont remplies de sérosité ou de sang; parfois elles laissent en se rompant des ulcérations ou des eschares persistantes. Veillon [2] a relaté un cas d'éruption vésiculo-ulcéreuse symétrique des avant-bras. Vulpian a cité un cas de gangrène cutanée.

Franceschi a décrit le *pemphigus hystérique* (*Thèse de Paris*, 1883). Kaposi [3]

(1) Estèves, Fièvre hystérique. *Nouvelle Iconographie*, 1892.
(2) Veillon, *Nouvelle Iconographie*, 1892.
(3) Kaposi, *Centralbl. für klin. Med.*, 1890.

a publié quelques observations de zona gangréneux; Leloir, Singer[1], des cas de gangrène cutanée; Weir Mitchell [2], un cas de rupia.

Ces éruptions diverses, à l'exception toutefois des gangrènes cutanées, dont la nature hystérique est encore contestée, peuvent être rattachées. semble-t-il, en toute certitude à la névrose hystérique, soit parce qu'elles se montrent sous l'influence d'une émotion morale, soit parce qu'elles accompagnent ou précèdent de très près les attaques hystériques.

Les *hémorrhagies* cutanées sont rares. Elles apparaissent d'habitude sous l'influence d'une émotion vive, soit sous forme d'ecchymoses, soit sous forme de sueurs de sang. On les a vues se produire dans les régions les plus diverses, mais elles se localisent le plus souvent du côté de l'hémianesthésie, au niveau des membres ou du tronc. Tantôt elles surgissent insidieusement, tantôt elles sont précédées par des douleurs siégeant dans les points où elles doivent apparaître. Chauffard, Lordat, et plus récemment M. Gilles de la Tourette [3] en ont rapporté des exemples authentiques. On a cité des cas de larmes sanguinolentes, d'hémorrhagie mammaire (Parrot). Ces écoulements de sang pur ou de sérosité plus ou moins teintée peuvent se prolonger durant plusieurs jours consécutifs.

On a encore signalé chez les hystériques des troubles vaso-moteurs fugaces, intermittents, tels que le *dermo-graphisme*, que MM. Féré et Lamy, M. Barthélemy [4], M. Dujardin-Beaumetz*l* ont étudié récemment.

L'anémie cutanée, l'*asphyxie locale et symétrique des extrémités*, s'observent fréquemment chez les hystériques (voir Waton, *l'Hystérie vaso-motrice*, thèse de Montpellier, 1892).

L'*œdème hystérique* a été signalé par Sydenham, qui en a indiqué les caractères distinctifs dans les termes suivants : « L'enflure des personnes hystériques, dit-il, est plus grande le matin que le soir et, quand on la presse avec le doigt, il ne reste aucune marque. Le plus souvent aussi l'enflure n'est qu'à une jambe. Du reste, elle ressemble tellement à celle des hydropiques, qu'on a bien de la peine à convaincre ces malades qu'elles ne sont pas hydropiques. » C'est l'*œdème blanc* des hystériques. Damaschino, Weir Mitchell, en ont publié des exemples.

M. Charcot a décrit récemment un autre type d'œdème hystérique : l'*œdème bleu* [5].

Cette variété n'est pas sans présenter quelque intérêt au point de vue pratique; elle a été quelquefois l'occasion de fâcheuses erreurs de diagnostic. Cet œdème a pu être confondu avec un phlegmon. Il se localise parfois sur un membre ou un segment de membre atteint de paralysie, de contracture, ou simplement anesthésique, mais il peut se montrer aussi à titre d'accident isolé. On ne le rencontre guère que chez les grands hystériques. La région qui en est le siège peut être doublée ou triplée de volume. C'est un œdème dur, cyanotique,

[1] Singer, *Club. med. de Vienne*, janvier 1893.

[2] Weir Mitchell, *American Journal of medical Sciences*, mars 1893.

[3] Gilles de la Tourette, Considérations sur les ecchymoses spontanées des hystériques. *Nouvelle Iconographie*, 1890.

[4] Barthélemy, *Prog. méd.*, 1893.

[5] Charcot, *Leç. du mardi*. Gilles de la Tourette et Dutil, *Nouvelle Iconographie*, 1880.

bleuté, et qui garde mal l'empreinte du doigt. Il s'accompagne tantôt d'un abaissement, tantôt d'une élévation de la température locale. Il est généralement indolent, mais ce caractère n'est pas constant. Dans quelques cas le malade se plaignait de fourmillements, de douleurs sourdes ou lancinantes.

Ces œdèmes hystériques se développent, s'atténuent ou s'effacent rapidement, en quelques heures, à la suite d'une attaque, sous l'influence d'une émotion ou bien sans cause apparente.

On peut rapprocher de ces troubles vaso-moteurs le gonflement douloureux du sein ou *sein hystérique*. Cet accident évolue ordinairement de la manière suivante : Rapidement, en quelques heures le gonflement des deux seins ou de l'un d'eux s'effectue, accompagné de picotements, de tiraillements douloureux. La peau a conservé sa coloration normale, ou bien elle est rouge, tendue et luisante. Le mamelon est turgescent. Cette tuméfaction est de consistance ferme et ne garde pas l'empreinte du doigt. La sensibilité de la région est extrême ; le moindre frôlement détermine des douleurs en apparence insupportables. Il se fait parfois une légère sécrétion de la glande. Ce gonflement ne dure qu'un petit nombre de jours et se résout progressivement. Des faits de cet ordre ont pu faire croire à un engorgement laiteux ou menstruel, à un abcès de la mamelle, à un névrome irritable. Dans certains cas, le sein est le siège d'une hyperesthésie simple, mais très vive, sans gonflement concomitant.

Des *rétractions fibro-tendineuses* se développent parfois dans les membres qui sont depuis longtemps en état de contracture hystérique (Charcot). La contracture guérie, ces rétractions maintiennent le membre dans des attitudes vicieuses. En pareil cas, il est indispensable de s'assurer sous le chloroforme, que la déviation du membre est bien le fait des rétractions tendineuses ou péri-articulaires et non de la contracture. C'est seulement après que celle-ci a complètement disparu qu'il est permis d'agir chirurgicalement en pratiquant la section des tendons rétractés et en rompant les adhérences fibreuses ; car si un certain degré de contracture persiste encore on risque fort par cette intervention de renforcer cette contracture qui était en voie de résolution.

M. Charcot et M. Babinski ont signalé et décrit, en 1886, l'*atrophie musculaire* d'origine hystérique. MM. Chauffard, Ballet, Brissaud, Debove, Raymond, Gilles de la Tourette et Dutil, etc., ont publié des observations probantes se rapportant à cette variété d'amyotrophie.

Cette dystrophie se cantonne habituellement à un membre ou à un segment de membre qui est ou a été frappé de contracture ou de paralysie hystérique. Elle s'installe rapidement, réduisant en quelques jours à la moitié et même au tiers de leur volume normal les groupes musculaires qu'elle touche, après quoi elle reste longtemps stationnaire avant d'évoluer vers la réparation. En général, elle offre tous les caractères de l'atrophie simple. L'excitabilité idio-musculaire est normale. La contractilité électrique est diminuée proportionnellement au degré de l'atrophie et la réaction de dégénérescence fait défaut. On a signalé quelques cas d'amyotrophie hystérique s'accompagnant de R. de D.; mais nous croyons que, pour être admise sans réserve, cette particularité doit être confirmée par de nouveaux faits.

Folie hystérique. — On peut observer chez les hystériques des états de délire qui, par leur durée et leur aspect, ressemblent assez exactement, soit aux délires transitoires des dégénérés, soit à l'accès de manie, soit au délire hypochondriaque, à la confusion mentale. Dans les faits de cet ordre, s'il est vrai que la nature hystérique du trouble mental ait pu être démontrée quelquefois, il faut avouer que bien souvent le diagnostic reste forcément indécis, faute d'un caractère distinctif bien accusé. Nous ne pouvons exposer ici cette question encore fort obscure des rapports de la folie et de l'hystérie. Récemment, au Congrès de neuropathologie de Clermont-Ferrand, elle a été l'objet, à la suite d'un rapport présenté par M. Ballet, d'une discussion suivie (voir les Comptes rendus du Congrès), mais dont les conclusions sont peu explicites.

Nature et définition de l'hystérie. — L'hystérie est au premier chef une maladie mentale. Jusqu'au jour où l'on connaîtra les modifications intimes des éléments cellulaires des centres nerveux qui constituent le substratum anatomique des manifestations de l'hystérie, toutes les définitions purement physiques de cette névrose doivent être abandonnées. Aussi les auteurs qui ont tenté dans ces dernières années d'en donner une définition nouvelle, ont-ils cherché avec raison à grouper ses symptômes autour d'un phénomène moral.

MM. Mœbius et Strumpell considèrent comme hystériques toutes les modifications maladives du corps qui sont causées par des représentations mentales (*durch Vorstellungen*) et définissent cette névrose « un ensemble de maladies par représentation ». Cette conception ne peut s'appliquer qu'à certains accidents hystériques, non à tous. M. Oppenheim, M. Jolly, M. Pierre Janet, ont fait remarquer qu'un grand nombre de syndromes hystériques ne semblent pas dépendre d'une représentation mentale; les attaques, les somnambulismes, les délires sont composés par toute une longue suite de sensations et de pensées très variées qui évidemment n'avaient été aucunement prévues par la malade. D'autres auteurs ont insisté sur le dédoublement de la personnalité, les phénomènes de désagrégation mentale, sur le jeu des idées subconscientes, etc. Nous croyons qu'on peut dire avec M. P. Janet : L'hystérie est une psychose « appartenant au groupe des maladies mentales par insuffisance cérébrale; elle est surtout caractérisée par des symptômes moraux; le principal est un affaiblissement de la faculté de synthèse psychologique ». Il en résulte qu'un certain nombre de phénomènes élémentaires, sensations et images, cessent d'être perçus, et paraissent supprimés de la perception personnelle, d'où une tendance à la division permanente et complète de la personnalité, à la formation de plusieurs groupes indépendants les uns des autres. Cet état favorise la formation de certaines idées parasites qui se développent isolément à l'abri du contrôle de la conscience personnelle et qui se manifestent par les troubles les plus variés et d'apparence physique. Il ne faut pas oublier cependant les nombreux phénomènes organiques que l'on constate chez les hystériques, les troubles de la nutrition générale, les troubles trophiques et vaso-moteurs; ces symptômes bien évidemment se rattachent aussi aux perturbations psychiques qui dominent l'état morbide, mais nous ignorons encore le lien, le mécanisme physiologique qui unit entre eux ces deux ordres de phénomènes.

Traitement. — Le traitement de l'hystérie comprend un *traitement général* s'appliquant indistinctement à toutes les manifestations de la névrose et un *traitement spécial* tirant ses indications de la nature de chaque cas particulier [1].

Traitement général. — Dans toute maladie le traitement général a pour but de faire disparaître ou de modifier la cause qui a présidé à l'éclosion des accidents. L'hystérie ne saurait faire exception à cette règle, et si nous rappelons que la « grande simulatrice » est considérée actuellement comme une maladie d'ordre psychique, nous établirons par cela même le caractère absolument psychique du traitement qu'il convient de lui appliquer [2].

On a vu dans l'étude qui précède l'énumération des causes qui peuvent revendiquer une place parmi les agents provocateurs de l'hystérie. Nous savons qu'une impression vive, un choc moral, un traumatisme physique, qui auraient été sans conséquence sérieuse pour un sujet bien équilibré, peuvent prendre chez l'hystérique une importance considérable. L'hystérique ne sait pas mettre les choses au point. Certains faits lui échappent, d'autres prennent pour lui un caractère obsédant, sont le point de départ de véritables « idées fixes ». Tantôt l'idée fixe, idée consciente, s'impose tenace, impérieuse, à l'esprit débile du sujet, qui ne peut s'en affranchir; tantôt l'idée n'est pas perçue, elle reste en dehors du champ de conscience, dans la pénombre de l'intelligence. Placée en dehors de la perception, échappant à la volonté, elle produit des associations dont le mécanisme intime nous échappe et dont la résultante est une manifestation hystérique. En résumé, c'est une « idée » consciente ou subconsciente qui préside aux accidents.

Trouver cette idée d'abord, la détruire ou la modifier ensuite, sont les deux actes que comporte le traitement psychique des accidents hystériques.

(a). *Recherche de l'idée qui a présidé aux accidents.*

Dans certains cas il est très aisé de trouver l'idée. Si le sujet a conscience de son obsession, s'il s'agit d'un de ces cas fréquents où une émotion banale, une frayeur, ont marqué le début des accidents, si le médecin a pu inspirer confiance, la tâche est facile. Le malade est resté sous une impression désagréable, terrifiante, il ne peut chasser de son esprit le souvenir de la scène pénible à laquelle il s'est trouvé mêlé. De temps à autre ses souvenirs prennent une intensité extrême, et une manifestation hystérique éclate brusquement. Souvent alors le malade rappelle par ses attitudes, par ses gestes, par ses cris, les causes qui ont été l'origine de l'accident.

Mais souvent la solution du problème est beaucoup plus délicate. Les associations d'idées sont restées à l'état subconscient; le malade a toujours ignoré l'idée génératrice des accidents, et l'interrogatoire ne peut rien révéler dans les conditions normales. Parfois les faits qui ont frappé l'imagination sont oubliés, sont rentrés dans le champ des phénomènes subconscients. Parfois aussi la timidité, le respect humain, ou toute autre cause, empêchent le sujet de livrer son secret,

Alors peut intervenir comme procédé thérapeutique le sommeil hypnotique.

[1] Ce paragraphe, en raison de circonstances majeures, n'a pu être rédigé par M. Dutil. (*E. Brissaud.*)

[2] Voir Babinski, Hypnotisme et Hygiène *Gaz. hebd.*, 1891.

Sous l'influence de l'hypnose, le malade étend son champ de conscience et perçoit des impressions, des idées qui, à l'état de veille, s'étaient classées sans solliciter son attention. Il retrouve le souvenir de faits oubliés, et les raconte si on l'y invite. Enfin l'hypnotiseur peut imposer sa volonté au sujet et réclamer impérieusement le récit de faits qui lui sont cachés.

Il ne faut pas croire cependant que l'hypnose soit un procédé infaillible, et qu'il suffise de faire naître cet état particulier pour obtenir d'un patient les aveux que nécessite son traitement. Les insuccès ne sont pas rares, et les succès ne s'obtiennent souvent qu'au prix d'efforts répétés.

Lorsque l' « idée » n'a pas été retrouvée, il ne faut pas néanmoins abandonner le traitement psychique, et l'on peut encore agir sur l'esprit du malade, soit à l'état hypnotique, soit à l'état de veille. Beaucoup de temps, beaucoup de patience, une étude sérieuse du caractère du sujet, des côtés faibles de son intelligence, tout doit être mis en œuvre pour bien connaître son malade. Dans ces conditions seules on peut faire œuvre utile avec la psychothérapie et obtenir de sérieux résultats.

(b) *Modifications ou destruction de l'idée.* — Mais admettons maintenant que l'on possède la genèse des associations cérébrales qui ont amené l'accident hystérique. L'idée est retrouvée. Les deux procédés déjà indiqués peuvent être employés. On peut agir à l'état de veille ou dans le sommeil hypnotique.

A l'état de veille, les indications que nous formulions plus haut trouvent encore leur application. Il faut inspirer confiance au sujet, lui montrer l'influence désastreuse que les accidents peuvent avoir sur son existence, éveiller en lui l'impérieux désir de guérir. Puis on s'efforcera d'atténuer l'impression fâcheuse qui a provoqué l'accident, on persuadera au malade que le traitement sera infaillible et l'on aura recours à la thérapeutique, qui frappera le mieux son imagination.

Si l'idée est révélée dans le sommeil hypnotique, il faut agir immédiatement. En général on doit transporter le sujet par l'imagination dans le milieu où l'idée a pris naissance. On se fait raconter les faits avec les détails les plus minutieux, on fait revivre la scène dans laquelle l'accident a pris naissance et l'on s'efforce alors de détruire ou de modifier l' « idée ». Veut-on détruire l'idée, on persuade au malade que les faits n'ont point existé tels qu'il se les représente, on insiste jusqu'à lui faire admettre qu'il s'est trompé. On lui commande d'oublier cette page de sa vie, on efface complètement dans son esprit cet événement de l'existence. Veut-on au contraire modifier l'idée, on change l'obsession terrifiante en une idée indifférente ou agréable. Cette façon de procéder est quelquefois plus facile et permet avec certains sujets de détruire plus tard l'idée préalablement modifiée.

On le conçoit, cette thérapeutique psychique est variable avec chaque cas particulier. Il est impossible de poser des règles précises, et nous nous bornons à quelques indications générales.

Mais il est un point sur lequel nous devons immédiatement insister, ce sont les indications et contre-indications de l'hypnose.

Hypnotiser un malade n'est pas chose absolument inoffensive. Le sommeil hypnotique ne va pas sans amener une certaine perturbation dans le fonctionnement cérébral. L'hypnotisation répétée peut exagérer l'hystérie. On a vu

des hystéries latentes éclater à la suite de l'hypnose. Il n'est pas rare de voir survenir des attaques d'hystérie au cours du sommeil provoqué. Enfin on peut, après avoir fait disparaître un accident bénin au cours du sommeil, assister après le réveil au développement d'une manifestation beaucoup plus grave. Pour ces nombreuses raisons et quelque séduisant que soit le traitement par l'hypnose, il ne faut pas l'employer à la légère. *L'hypnose doit être réservée pour les cas graves*, et nous entendons par cas graves ceux qui sont de nature à entraver la vie sociale des sujets malades. Dans les cas bénins la réserve s'impose.

Nous rappellerons encore les conseils formulés au sujet de l'hypnotisation par M. Pitres. Il faut, avant d'endormir un sujet, obtenir son consentement. S'il s'agit d'une femme, on ne l'endormira jamais sans témoins.

Nous n'avons pas à décrire les différents procédés employés pour faire naître l'état hypnotique ; disons seulement que l'occlusion des paupières avec ou sans pression sur les globes oculaires, combinée avec le commandement impérieux de « dormir », est le plus généralement employé. On a parfois recours à la fixation du regard, à la contemplation d'un objet brillant ou d'une lumière vive, à la production subite d'un bruit.

Il faut, à côté de la suggestion hypnotique, mentionner les nombreux procédés de suggestion à l'état de veille, qui font également partie du traitement psychique de l'hystérie.

Charcot a depuis longtemps insisté sur l'influence bienfaisante de l'*isolement* dans l'hystérie. Cette méthode, systématisée par Weir Mitchell, est celle qui donne de beaucoup les meilleurs résultats. Le seul inconvénient — apparent cela va sans dire — qu'elle présente, est la résistance des familles, qui ne conçoivent pas le mécanisme de ses bienfaits. Il faut toujours passer outre. Les demi-mesures sont impuissantes. Il faut soustraire les malades à l'influence du milieu dans lequel elles ont vécu, les séparer de leurs proches et leur montrer le retour au sein de la famille comme la récompense promise au jour de la guérison.

Le changement qu'amène le *mariage* dans l'existence de la femme a parfois produit des améliorations ou même des guérisons. Mais le fait est loin d'être absolu, et les conseils du médecin ne sauraient être trop réservés dans la circonstance.

Les médications à grand spectacle, les prescriptions impressionnantes, les pèlerinages, la métallothérapie, l'aimantation, le transfert par l'aimant ou « à deux » peuvent, en sollicitant l'attention du malade, effacer ou atténuer l'idée fixe et contribuer au retour à la santé.

Enfin on ne doit pas oublier dans le traitement général l'hygiène, les toniques, le fer, l'hydrothérapie....

Traitement spécial. — Des indications particulières ont été exposées dans les chapitres précédents à propos de l'étude des différentes manifestations hystériques. Rappelons-les en quelques mots.

Dans les *attaques convulsives* la suggestion verbale, les inhalations d'éther, l'aspersion avec l'eau froide, le siphonage et surtout la compression des zones spasmo-frénatrices sont d'un usage courant. Elles peuvent conjurer l'accident momentanément mais sont sans influence sur la reproduction des attaques.

L'hypnose reste la ressource dernière. Nous devons dire d'ailleurs que cette manifestation de l'hystérie paraît être une des plus rebelles au traitement psychique.

L'*anorexie hystérique*, les *vomissements*, disparaissent souvent après le lavage de l'estomac et le gavage. Il ne faut pas toujours y compter.

Dans les *accès de spasme glottique*, l'éther donné en inhalations à l'aide d'une simple compresse est employé avec succès. Il est juste d'ajouter que l'accès cesse spontanément quand la suffocation devient imminente.

Les *contractures* (coxalgie, monoplégie) doivent être « défaites » par le massage et les mouvements forcés dès qu'elles se sont produites. Traitées dès le début, elles persistent rarement; on peut en dire autant, d'ailleurs, de tous les accidents hystériques, et l'on est en droit de formuler cette règle générale « qu'il ne faut pas laisser aux manifestations de la névrose le temps de s'acclimater ».

Les interventions chirurgicales (ovariotomie), qui avaient autrefois des adeptes, sont maintenant abandonnées dans le traitement général de l'hystérie. En dehors des interventions nécessitées par des rétractions tendineuses, la chirurgie n'a pas à entrer en scène.

A la fin de cet aperçu rapide sur le traitement particulier de quelques manifestations hystériques, nous tenons à répéter que le traitement psychique occupe toujours le premier rang. Qu'il s'agisse d'une coxalgie hystérique ou d'une anorexie hystérique, que le malade ait des attaques convulsives ou qu'il soit atteint de spasme glottique, le traitement, dans ses grandes lignes, n'en reste pas moins le même. Nous ne craignons pas de le redire, l' « isolement absolu » est indiqué dans tous les cas.

En résumé, l'hystérie étant une maladie psychique, c'est un traitement psychique qui convient. Frapper l'imagination du malade par la mise en œuvre des procédés les plus variés, agir par suggestion directe ou indirecte, fortifier la volonté débile du sujet, tel est l'objet du traitement. Les procédés varient, le but reste le même.

TABLE DES MATIÈRES

MALADIES DE L'ENCÉPHALE

(E. Brissaud)

PREMIÈRE PARTIE

MALADIES DE L'HÉMISPHÈRE CÉRÉBRAL

CHAPITRE PREMIER. — *Localisations cérébrales* 1
Topographie des localisations cérébrales 9
Syndromes cérébraux 29
CHAPITRE II. — *Apoplexie* 29
CHAPITRE III. — *Hémiplégie* 34
Athétose double 66
CHAPITRE IV. — *Épilepsie jacksonienne* 74
CHAPITRE V. — *Hémianesthésie* 89
CHAPITRE VI. — *Hémianopie* 95
CHAPITRE VII. — *Aphasie* 102
Aphasie motrice sous-corticale 126
CHAPITRE VIII. — *Anémie cérébrale* 132
Congestion cérébrale 138
CHAPITRE IX. — *Ramollissement cérébral. — Encéphalomalacie* 144
CHAPITRE X. — *Hémorrhagie cérébrale* 168
CHAPITRE XI. — *Encéphalite aiguë et abcès du cerveau* 191
CHAPITRE XII. — *Encéphalite chronique et encéphalopathies atrophiques de l'enfance* . . 200
Idiotie 219
CHAPITRE XIII. — *Tumeurs cérébrales* 226

DEUXIÈME PARTIE

MALADIES DU CERVELET

Physiologie du cervelet 245
Physiologie pathologique du cervelet 248
Pathologie du cervelet 250
Tumeurs du cervelet 255
Abcès du cervelet 264
Absence, atrophie, sclérose, hypertrophie du cervelet 268

MALADIES DE LA PROTUBÉRANCE ANNULAIRE DES PÉDONCULES CÉRÉBRAUX ET DU BULBE RACHIDIEN

(Georges Guinon)

CHAPITRE PREMIER. — *Hémorrhagie, Ramollissement et tumeurs de la protubérance* . . 273
CHAPITRE II. — *Lésions des pédoncules cérébraux* 277

Chapitre III. — *Polioencéphalite supérieure chronique* 278
Chapitre IV. — *Paralysie labio-glosso-laryngée* 284
Chapitre V. — *Lésions bulbaires diverses* 302
Polioencéphalites aiguës et subaiguës 302
Myélite bulbaire aiguë 303
Polioencéphalite supérieure hémorrhagique 304
Lésions bulbaires en foyer 304
Hémorrhagies bulbaires 305
Ramollissement bulbaire 305

MALADIES INTRINSÈQUES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

(Pierre Marie)

Chapitre premier. — *Myélites* 307
Poliomyélites 308
Affections médullaires par infections et maladies générales 310
Affections médullaires par intoxications 312
I. — Intoxications d'origine métallique 313
II. — Intoxications d'origine végétale 314
A. Ergotisme 314
B. Lathyrisme 316
C. Pellagre 319
Myélite aiguë 322
Paralysie spinale infantile 324
Paralysie spinale aiguë de l'adulte 339
Sclérose latérale amyotrophique 340
Sclérose en plaques 352
I. — Symptômes spinaux 352
II. — Symptômes bulbaires 358
III. — Symptômes cérébraux 358
Scléroses combinées 369
Chapire II. — *Tabes dorsualis* 377
Chapitre III. — *Maladie de Friedreich* 434
Chapitre IV. — *Dégénérations secondaires de la moelle* 446
Chapitre V. — *Tabes dorsal spasmodique (Maladie de Little)* 457
Chapitre VI. — *Syringomyélie (par* Georges Guinon) 465

MALADIES EXTRINSÈQUES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

(Georges Guinon)

Chapitre I. — *Compression lente de la moelle* 448
Chapitre II. — *Compression brusque de la moelle* 517

MALADIES DES MÉNINGES

(Georges Guinon)

Chapitre premier. — *Les méningites cérébrales aiguës* 520
Considérations générales 520
Étiologie 524
Anatomie pathologique 529
Symptomatologie 534

Diagnostic et pronostic 544
Traitement 545
CHAPITRE II. — *Méningite tuberculeuse* 546
CHAPITRE III. — *Hémorrhagies méningées* 577
Hémorrhagies méningées secondaires 580
Pachyméningite hémorrhagique 580
Pachyméningite externe 585
Hémorrhagie extra-méningienne ou sus-dure-mérienne 585
Hémorrhagie sus-arachnoïdienne 586
Hémorrhagie sous-arachnoïdienne 589
Hémorrhagies ventriculaires 593
Hémorahagies mixtes 594
CHAPITRE IV. — *Thrombose et phlébite des sinus cérébraux* 594
CHAPITRE V. — *Méningites spinales* 598
Méningites spinales aiguës 598
Meningites spinales chroniques 602

SYPHILIS DES CENTRES NERVEUX

(H. Lamy)

Historique 605
CHAPITRE PREMIER. — *Syphilis cérébrale* 606
Anatomie pathologique 606
Symptômes 613
I. — Forme artérielle de la syphilis cérébrale 616
II. — Manifestations cliniques des néoplasies syphilitiques encéphalo-méningées 619
A. Syphilis de la base 619
B. Syphilis corticale. — Néoplasies de convexité du cerveau 623
Marche, terminaison de la syphilis cérébrale. — Pronostic 629
CHAPITRE II. — *Syphilis de la moelle épinière* 631
Étiologie de la syphilis des centres nerveux 645
Traitement 646
Localisations cérébro-spinales de la syphilis héréditaire 647

DES NÉVRITES

(J. Babinski)

Définition et délimitation du sujet 649

PREMIÈRE PARTIE

NÉVRITES EXPÉRIMENTALES

Histologie normale des nerfs 654
Dégénération et régénération des nerfs 656
Lésions centrales consécutives à certaines altérations des nerfs crâniens et des nerfs rachidiens 662
Névrites localisées, provoquées expérimentalement par des injections hypodermiques de diverses substances 674
Polynévrites provoquées expérimentalement par l'intoxication saturnine. — Névrite segmentaire péri-axile 675
Polynévrites provoquées expérimentalement par l'intoxication mercurielle 679

DEUXIÈME PARTIE

NÉVRITES D'ORIGINE EXTERNE

Lésions périphériques consécutives aux névrites d'origine externe. . . . 680

TROISIÈME PARTIE

NÉVRITES D'ORIGINE INTERNE

Introduction. 684
Historique. 692
Anatomie pathologique 696
Lésions des fibres nerveuses. 697
Lésions du tissu interstitiel. 701
Lésions de la moelle. 705
Lésions du nerf optique. 707
Lésions périphériques consécutives aux névrites d'origine interne. . . . 707
Étiologie. — Pathogénie.. 709
Symptomatologie. 712
Troubles musculaires 712
Paralysies 712
Modifications de l'excitabilité des nerfs moteurs et des muscles. . . . 719
Atrophie musculaire. 727
Tremblement. — Athétose. 729
Incoordination motrice. — Ataxie. 730
Contractures. — Crampes. 733
Troubles de la sensibilité 734
Troubles des réflexes 737
Troubles vaso-moteurs, sécrétoires et trophiques 739
Troubles visuels. 740
Troubles psychiques. — Psychose polynévritique 745
Troubles de l'appareil de la respiration. 748
Troubles de l'appareil circulatoire. 750
Troubles de l'appareil digestif. 751
Troubles de l'appareil urinaire et de l'appareil génital. 753
Troubles de l'état général. 754
Évolution. — Formes.. 755
De quelques névrites en particulier. 760
Névrite alcoolique 760
Névrite saturnine. 765
Névrite diphtérique. 769
Névrite lépreuse. 775
Béribéri ou Kakke 778
Névrites ascendantes. 779
Névrites périphériques et tabes. 784
Diagnostic. 799
Pronostic. 819
Traitement. 822
Index bibliographique 829

MALADIES DES MUSCLES ET DES NERFS EN PARTICULIER

(Dr Hallion)

Chapitre I. — *Physiologie normale et pathologique des différents muscles en particulier*. 835
Chapitre II. — *Paralysie des nerfs* 857
I. — Nerfs crâniens. 857
Paralysie faciale 857

II. — Paralysie des nerfs des membres. 884
Chapitre III. — *Convulsions localisées* 895
Chapitre IV. — *Anesthésies des nerfs périphériques en particulier*. 900
Chapitre V. — *Névralgies* 902
I. — Névralgie en général 902
II. — Névralgies en particulier. . . . .
1. Sciatique 916
2. Névralgie faciale. 926

MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

(Émile Boix)

Myopathie primitive progressive. 937
Amyotrophie de la forme Charcot-Marie. 961

DYSTROPHIES D'ORIGINE NERVEUSE

Acromégalie (par le Dr Souques). 965
Myxœdème (par le Dr Souques). 977
I. — Myxœdème spontané des adultes. 978
II. — Myxœdème congénital 981
III. — Myxœdème opératoire. 981
Goître exophthalmique (Maladie de Graves, de Basedow). 991

PARALYSIE GÉNÉRALE PROGRESSIVE

(Gilbert Ballet et Paul Blocq)

Paralysie générale progressive. 1011

LES PSYCHOSES

(Gilbert Ballet)

Considérations générales. 1057
Manie 1062
Mélancolie 1080
Confusion mentale 1102
Délire aigu 1115
Folie périodique 1122
Délire de la persécution à évolution systématique 1135
Dégénérescence mentale. 1149
Symptomatologie 1152
I. — Malformations physiques. 1152
II. — État mental des dégénérés. 1155
III. — Les délires des dégénérés 1194

CHORÉES

(Paul Blocq)

Chorées. 1206
A. — *Chorée vraie, gesticulatoire* . . . .
I. — Chorée des enfants. 1208
II. — Chorée molle. 1241

III. — Chorée des femmes enceintes 1247
IV. — Chorée chronique 1249
B. — *Chorée fausse électrique. — Myoclonie* 1257
I. — Paramyoclonus multiplex (de Friedreich) 1258
II. — Chorée de Bergeron 1265
III. — Chorée fibrillaire (de Morvan) 1266
IV. — Chorée de Dubini 1267

PARALYSIE AGITANTE

(D[r] **Lamy**)

Paralysie agitante 1269

MALADIE DE THOMSEN

(D[r] **Hallion**)

Maladie de Thomsen 1277

NEURASTHÉNIE. — ÉPILEPSIE. — HYSTÉRIE

(D[r] **Dutil**)

I. — Neurasthénie ou maladie de Beard (Épuisement nerveux) 1281
Historique 1281
Étiologie 1282
Description clinique 1284
Symptômes secondaires 1289
Formes cliniques de la neurasthénie 1295
Évolution et pronostic 1297
Pathogénie 1298
Traitement 1299
II. — Épilepsie 1302
Description clinique des paroxysmes épileptiques 1302
Étiologie 1313
Anatomie et physiologie pathologiques 1317
Pronostic 1320
Diagnostic 1320
Traitement 1321
III. — Hystérie 1322
Étiologie 1324
Description clinique 1330
Stigmates de l'hystérie 1330
Accidents hystériques 1355
Paralysies et contractures 1364
Traitement 1383

---

27 141. — Imprimerie Lahure, 9, rue de Fleurus, Paris.



